

THESE

664

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

FONTAINE, JEAN-LOUP

Interne des Hôpitaux de PARIS

Né le 26 Juin 1932 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 1963

CONTRIBUTION à L'ETUDE DES

RETRECISSEMENTS INFUNDIBULAIRES

AVEC

SEPTUM VENTRICULAIRE INTACT

PRESIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SOULIÉ

ANNEE 1963

Nº

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

FONTAINE, JEAN-LOUP

Interne des Hôpitaux de PARIS

Né le 26 Juin 1932 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION à L'ETUDE DES

RETRECISSEMENTS INFUNDIBULAIRES

AVEC

SEPTUM VENTRICULAIRE INTACT

PRESIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SOULIÉ



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BULLIARD (H.),
 CADENAT (F.), CHABROL (E.), DEBRE (R.), FEY (B.), GAILLARD (H.),
 GASTINEL (P.), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL
 (P.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.),
 MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.),
 MOUQUIN (M.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY RADOT, PETIT-DUTAILLIS
 (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RICHEL (C.), SENEQUE (J.),
 STROHL (J.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN

Léon BINET, Membre de l'Institut.

1^{er} ASSESSEUR

Gaston CORDIER

2^e ASSESSEUR

Paul CASTAIGNE

I.- P R O F E S S E U R S

1° - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a.- Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	(JAYLE (M.F.)
	(SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Educ. Physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine Légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bact. & Virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N ...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	N ...

Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie	
et Thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL
	BINET (L.)
Physiologie	BARGETON (D.)
	LEPAGE (F.)
Physiologie et pathologie obstétricale	DOGNON (A.)
	DJOURNO (A.)
Physique médicale	DESGREZ (H.)
Radiologie médicale	CAUCHOIX (J.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérim.	CONTE (M.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	

b.- Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
	POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a.- Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIE (P.)
(Beaujon	LORTAT-JACOB (J.L.)
(Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales (Cochin	ABOULKER (P.)
(Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
(Pitié	CORDIER (G.)
(St-Antoine	GOSSET (J.)
(Salpêtrière	SICARD (A.)
(Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile & orthop.	
(Enfants-Malades)	FEVRE (N.)
Clinique chirurgicale orthop. & traum. (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasc. (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulm. (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enf.malades)	LAMY (M.)

Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphil. (Saint Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enf.mal.)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Cl.Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
(Boucicaut	MILLIEZ (P.)
(Broussais	LENEGRE (J.)
Cliniques médicales (Cochin	JUSTIN-BESANCON (L.)
(Cochin	BROUET (G.)
(Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
(Lariboisière	SEZE (S. de)
(Pitié	DREYFUS (G.)
(St-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique d'Hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des mal. de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière) (Baudelocque)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales (Foch (Suresnes)	LACOMME (M.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	MERGER (R.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	VARANGOT (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	RENARD (G.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	AUBRY (M.)
Clinique de Pédiatrie sociale (Enf.Malades)	LELONG (M.)
Clinique de Pneumo-Phtisiologie (Laennec)	MARIE (J.)
Clinique de neuro-psychiatrie inf.(Salpêtr.)	BERNARD (E.)
Clinique de rhumatologie méd. et soc. (Cochin)	MICHAUX (L.)
Clinique stomatologique (Pitié)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique chir. (Vaugirard)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	ROUX (M.)
Clinique toxicologique	LEMAIRE (A.)
Clinique chirurgicale orth. et traum.	GAULTIER (M.)
Sémiologie médicale	PADOVANI (P.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	DOMART (A.)
	POILLEUX (F.)

Pathologie Exotique

SCHNEIDER (J.)

Pathologie Expérimentale

BENHAMOU (J.P.)
BERTHAUX (P.)
BOIVIN (P.)
CROSNIER (J.)
HARTMANN (L.)

LOEPER (J.) Pr.s, ch.
MAURICE (J.)
MIKOL (Cl.)
RICHET (G.)

Pathologie Médicale

AUSSANAIRE (M.)
BOUVIER (J.)
BOUVRAIN (Y.)
BRICAIRE (H.)
BRISSAUD (H.)
BROCARD (H.)
BUGE (A.)
CATINAT (J.)
CHRETIEN (J.)
COBLENZ (B.)
CONTAMIN (F.)
COURY (C.)
ETIENNE (J.P.)
FREZAL (J.)

FRITEL (D.)
HENNEQUET (A.)
HIMBERT (J.)
HOUSSET (E.)
LAROCHÉ (Cl.)
LESOBRE (R.)
LEVEQUE (B.)
MACREZ (C.)
MOREAU (L.)
NICK (J.)
ROYER (P.)
TOURNEUR R.)
WOLFROM (R.)

Pédiatrie - Puériculture

LAFOURCADE (J.)
LEPERCQ (G.)
MANDE (R.)
MOZZICONACCI (P.)

POLONOVSKI (C.)
ROSSIER (A.)
VIALATTE (J.)

Pharmacologie

BOISSIER (J.)

LECHAT (P.)

Physiologie

BARRES (G.)
DEJOURS (P.) Pr.s, ch.
DURAND (J.)

GIRARD, M. de conf.
HUGELIN (A.)
SCHERRER (J.)

Physique Médicale

CHANTEUR (J.)
GOUGEROT (L.) Pr.s, ch.
GREMY (F.) M. de conf.
MILHAUD (G.)

PELLERIN (P.)
ROUCAYROL (J.Cl.)
TUBIANA (M.) M. de Conf.

Pneumo-Phtisiologie

KREIS (B.)
MEYER (A.)

RENAULT (P.)

Psychiatrie

PICHOT (P.)

Psychiatrie Infantile

DENIKER (P.)
DUCHE (D.)

FLA...NY (H.)

Rhumatologie

DELBARRE (F.) Pr.s.Ch.

Stomatologie

CERNEA (P.)

GRELLET (M.)

CHAPUT (Mme A.) M.de Conf. Agreg.

Thérapeutique

CHASSAGNE (P.)

MARCHE (J.)

Urologie

AUVERT (J.)

QUENU (L.)

MOULONGUET (A.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS
DE CLINIQUE ANNEXE (à titre permanent)

Anatomie

DEBEYRE (J.)

Clinique Chirurgicale

VERNE (J.M.)

Clinique Médicale

(PERRAULT (M.)

(RAMBERT (P.)

(THIEFFRY (S.)

Clinique obstétricale

(GRASSET (J.)

(MAYER (M.)

Clinique ophtalmologique

(DESVIGNES (P.)

(OFFRET (G.)

Clinique pédiatrique & puériculture

LAPLANE (R.)

Clinique Psychiatrique

BARUK (H.)

Clinique Urologique

KUSS (R.)

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie

HAUDUROY (P.) Pr.s.ch.

Pathologie chirurgicale

RUDLER (J.) Pr.s.ch.

V.- CHARGES DE COURS D'HYGIEE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE :

BOLTANSKI (E.)

LAUNAY (C.)

Secrétaire Général de la Faculté

M. LENA (J.)

Secrétaire principale

Melle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque)

M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur du Musée d'Hist. de la Médecine)

Conservateurs

Melles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.) QUIEVREUX (E.)

Bibliothécaires

Mmes CONTET (J.), FORGET (F.) Melle LAURENT (H.)

- Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550210_0044

A mes Parents,

A mes Frères et Soeur,

A mon Oncle, le Docteur Pierre COLLIN,

A mes Amis.

A la mémoire de

Mon Grand-Père,

le Docteur Henri COLLIN,

Mon Oncle,

le Docteur Henri FONTAINE.

A mon Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur Pierre SOULIE

Professeur de Clinique Cardiologique à la Faculté

Membre de l'Académie de Médecine

Médecin de l'Hôpital Broussais

Officier de la Légion d'Honneur

Qui m'a inspiré le sujet de ce travail et
bien voulu en accepter la présidence .

Qu'il trouve ici l'expression de mon respectueux
attachement et de ma grande reconnaissance
pour le brillant enseignement dont j'ai
bénéficié dans son service.

A mon Maître,

Monsieur le Professeur Robert LAPLANE,

Médecin de l'Hôpital Trousseau,

En témoignage de ma grande admiration
et de ma profonde gratitude
pour la qualité de l'enseignement
et des conseils qu'il m'a prodigués.

A la mémoire de mon Maître :

Monsieur le Professeur R. JOSEPH,
Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades,

A Messieurs les Docteurs P.VERNANT et P.CORONE,

Médecins des Hôpitaux de PARIS,

Qui m'ont initié à la connaissance
des cardiopathies congénitales et
guidé dans la rédaction de cette
thèse.

En témoignage de ma vive reconnaissance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Ex t e r n a t :

Monsieur le Docteur P. PETIT,
Monsieur le Professeur J.C. RUDLER,
Monsieur le Professeur J. SENEQUE,
Monsieur le Professeur P. SOULIE,
Monsieur le Professeur M. LELONG,
Monsieur le Professeur L. JUSTIN-BESANCON,
Monsieur le Professeur PASTEUR VALLERY RADOT,
Monsieur le Professeur CH.DEBRAY.

Ex t e r n a t en P r e m i e r :

Monsieur le Docteur PIERRE - BOURGEOIS,

I n t e r n a t :

Monsieur le Professeur P. MILLIEZ,
Monsieur le Professeur L. JUSTIN-BESANCON,
Monsieur le Professeur CH. DEBRAY,
Monsieur le Professeur R. LAPLANE,
Monsieur le Professeur P.SOULIE,
Madame le Docteur J. AUBRY,
Monsieur le Professeur M. LELONG.

A MES AUTRES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Monsieur le Professeur M. LAMOTTE

Messieurs les Docteurs A. CORNET, M. RIBIERRE, CH. NEZELOF,
D. FRITEL, F. BESANCON, J. ACAR, Ph. TCHERDAKOFF,

Professeurs Agrégés à la Faculté,

Messieurs les Docteurs P. CANLORBE, P. CHICHE, M. DEGEORGES,
M. GRIVAUX, J.P. HARDOUIN, J.C. JOB, G. LAGRUE,

Médecins des Hôpitaux de Paris,

Messieurs les Docteurs D. GRAVELEAU, J.C. DALLOZ, M. ETIENNE ,
F. GUERIN, G. LASFARGUES, E. MARTIN, B. MORIN,
J.A. PAOLAGGI, J. VASSAL.

A Mademoiselle le Docteur J. FORMAN,

A Messieurs les Docteurs CARAMANIAN, PITON et BOUCHARD,

En remerciement de l'aide précieuse
qu'ils m'ont apportée dans la
réalisation de ce travail.

INTRODUCTION

La sténose pulmonaire est une malformation fréquente. Elle est présente, d'après NADAS, dans 20 à 25 % des cas de cardiopathies congénitales.

Elle intéresse la voie artérielle pulmonaire dans l'un ou plusieurs de ses segments :

- . infundibulum,
- . valves sigmoïdes,
- . tronc artériel et branches pulmonaires.

Nous limitons notre étude à la partie proximale de la voie artérielle pulmonaire : aux rétrécissements de l'infundibulum pulmonaire.

Contrairement aux sténoses valvulaires qui s'accompagnent habituellement d'un septum ventriculaire intact, les rétrécissements infundibulaires sont, le plus souvent, associés à une communication interventriculaire : c'est le cas, en particulier, de la tétralogie de FALLOT.

En matière de sténose pulmonaire, en effet, il est justifié de séparer les cas avec septum ventriculaire intact de ceux associés à une communication interventriculaire : car leurs tableaux cliniques, leurs pronostics, leurs traitements chirurgicaux sont bien différents.

Le but de ce travail est d'étudier les rétrécissements infundibulaires avec septum ventriculaire intact.

On les décrit aussi sous le nom de :

- rétrécissement infundibulaire "pur" ;
- rétrécissement infundibulaire "isolé" ;
- rétrécissement infundibulaire "avec origine aortique normale" (KJELLBERG).

Ces dernières appellations peuvent prêter à confusion : on fait entrer, en effet, dans le cadre des sténoses "pures", les sténoses associées à des malformations ne touchant pas le septum ventriculaire (telles : une communication interauriculaire ou la persistance d'un canal artériel).

Nous étudierons successivement :

- la description anatomique et le développement embryologique de l'infundibulum pulmonaire normal ;
- l'historique et la fréquence des rétrécissements infundibulaires avec septum ventriculaire intact ;

- leurs principaux aspects anatomiques ;
- leurs moyens de diagnostic.

Puis, nous essaierons de confronter les renseignements fournis par les investigations paracliniques et les données chirurgicales ou anatomiques.

Enfin, de l'ensemble de ces notions, nous tenterons de dégager les indications opératoires.

A chaque chapitre, nous exposerons les données de la littérature sur le sujet et celles fournies par les observations du Service du Professeur SOULIE. Celles-ci comprennent :

- 4 cas de rétrécissements infundibulaires isolés, avec contrôle anatomique ou chirurgical (obs. 1 à 4) ;
 - 11 observations de sténoses infundibulaires pures, de diagnostic hémodynamique (obs. 5 à 15) ;
 - 29 cas de rétrécissements valvulaires avec obstacle infundibulaire, sur la nature duquel nous discuterons (obs. 16 à 44) ;
 - enfin, 8 observations de sténoses musculaires du ventricule gauche, avec retentissement infundibulaire pulmonaire (obs. 45 à 52).
-

L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE NORMAL

L'infundibulum pulmonaire, ou cône artériel, ou chambre de chasse du ventricule droit, constitue une zone de transition entre la chambre de remplissage de ce ventricule et le tronc artériel pulmonaire.

Les descriptions anatomiques les plus anciennes le mentionnent. Mais sa morphologie et surtout ses limites restent souvent imprécises, même dans les travaux récents,

Il paraît cependant justifié de l'individualiser pour plusieurs raisons :

- sa morphologie est différente de celle du ventricule droit proprement dit, en particulier "par l'aspect lisse de ses parois sur lesquelles ne se fixe "aucun pilier, ni cordage" (R. GRECOIRE) ;
- son développement embryologique, bien que mal connu, comporte certaines particularités ;
- sa pathologie et sa chirurgie le rendent plus proche de l'artère pulmonaire que du ventricule droit. Les chirurgiens préfèrent même englober sous le terme : "voie artérielle pulmonaire" l'ensemble des éléments constitué par l'infundibulum, l'orifice et le tronc artériel pulmonaire.

Nous décrirons d'abord l'anatomie de l'infundibulum normal, puis nous tenterons de le situer dans le développement embryologique du coeur.

A.- DESCRIPTION ANATOMIQUE

"La région antéro-supérieure du ventricule droit" dit ROUVIERE "émet en haut un diverticule en forme d'entonnoir, dont le sommet tronqué, placé en haut, est occupé par l'orifice pulmonaire".

Son trajet est oblique en haut, en arrière et à gauche. Il se continue, dans cette direction, avec le tronc artériel pulmonaire : l'ensemble forme la voie artérielle pulmonaire, disposée en arc à convexité antéro-supérieure. Cette disposition est bien mise en évidence, comme le souligne E. HENRY, sur les clichés angiocardiographiques de profil.

L'infundibulum pulmonaire a une situation superficielle par rapport à l'infundibulum aortique qu'il croise à 90°. Ainsi, alors que les chambres de remplissage des deux ventricules sont à droite et à gauche l'une de l'autre, la chambre de chasse droite est située devant la gauche et croise sa direction.

Les rapports de l'infundibulum pulmonaire avec les autres cavités cardiaques étant ainsi esquissés, quelle est sa morphologie ?

En forme de tronc de cône, ou d'entonnoir renversé, il comporte schématiquement quatre éléments (figure 1).

1.- UN SOMMET TRONQUÉ

l'orifice pulmonaire, muni de trois valvules sigmoïdes (l'une antérieure, les deux autres postérieures, droite et gauche). Il regarde en haut, en arrière et à gauche.

Il est circulaire. Sa circonférence mesure de 65 à 70 millimètres. Il répond théoriquement en avant à la partie interne du troisième cartilage costal (ROUVIERE).

Nous n'y insisterons pas davantage.

2.- UNE PAROI SUPERFICIELLE

de faible épaisseur, qui permet une exploration chirurgicale facile.

3.- UNE PAROI SUPERFICIELLE

en forme de gouttière à concavité antéro-droite, "constitué dans son versant "antérieur par le septum et dans son versant postérieur, par un relief musculaire "arrondi et mousse faisant saillie dans la cavité ventriculaire : l'éperon de "WOLFF". (HENRY)

4.- ENFIN, UNE BASE

oblique en bas et en avant, faisant largement communiquer l'infundibulum avec la chambre de remplissage du ventricule droit.

La situation exacte de cette base ou orifice d'entrée de l'infundibulum est discutée ; elle dépend, en effet, des éléments que l'on fait entrer dans la constitution des parois de la chambre de chasse, particulièrement de la paroi profonde.

Un point de repère essentiel est constitué par :

L'EPERON de WOLFF

Décrit en 1791 par WOLFF, anatomiste français, il constitue pour cet auteur, un éperon de tissu musculaire situé entre les anneaux tricuspideen et pulmonaire; A sa face profonde, s'attache et s'enroule la portion initiale de l'aorte.

Sur un coeur normal; il est situé à 1,5 cm. environ de l'anneau pulmonaire et est séparé de l'anneau tricuspideen par la fossette sous-infundibulaire.

Pour tous les auteurs, il constitue un repère capital séparant la chambre de remplissage du ventricule droit en bas, de la chambre de chasse en haut.

Les anglo-saxons le dénomment "orista supra-ventricularis", ce qui crée une certaine confusion, car ils remplacent le terme limité d'éperon par celui, plus étendu de crête.

. ° .

R.P. GRANT a récemment fait des études très poussées concernant la face septale du ventricule droit et, en particulier, l'éperon de WOLFF.

Après préparation de coeurs dans l'eau acidifiée, puis dans l'alcool, il a pu disséquer, sous contrôle microscopique, les différentes couches musculaires de cette paroi. Sans pouvoir isoler de véritables faisceaux indépendants, il a pu individualiser, parmi les fibres musculaires, certaines "composantes directionnelles" dont il donne la description suivante ; il distingue :

- d'une part : une couche superficielle, orientée horizontalement, qui aurait pour fonction de rétrécir l'infundibulum ;
- d'autre part : une couche sous-endocardique, dont les fibres ont une direction verticale et dont la contraction aurait pour effet de raccourcir la chambre de chasse.

Chacune de ces couches musculaires a la constitution suivante :

A.- LA COUCHE SUPERFICIELLE

Est la plus simple . Ses fibres prennent naissance sur le septum membraneux et le ligament aortico-pulmonaire.

Elles se dirigent horizontalement, se recourbant vers la paroi superficielle ou libre de l'infundibulum, qu'elles contribuent à former dans sa majeure partie.

Une partie de ces fibres se continue avec la couche musculaire superficielle du ventricule gauche

Les fibres les plus inférieures contribuent également à former la bandelette ansiforme , sur laquelle nous reviendrons.

B.- LA COUCHE SOUS-ENDOCARDIQUE

Est plus complexe. GRANT y distingue trois faisceaux, ou plutôt trois "composants" : pariétal, septal et oblique.

Ils naissent, en haut, du pourtour de l'orifice pulmonaire, et se dirigent dans l'ensemble vers le bas, leur direction croisant l'orientation des fibres de la couche superficielle.

LES COMPOSANTS PARIETAL ET SEPTAL : naissent du raphé infundibulaire de KEITH, en regard des deux valvules sigmoïdes postérieures. Le faisceau pariétal se dirige en bas, à droite et en avant et va se perdre sur la paroi libre de l'infundibulum.

Le faisceau septal se dirige en bas, à gauche et en avant, vers le septum ventriculaire. De son bord inférieur, se détachent des fibres qui contribuent à former la bandelette ansiforme.

LE COMPOSANT OBLIQUE, enfin, naît du côté droit de l'anneau pulmonaire, à droite des deux précédents.

Ses fibres se dirigent obliquement en bas et à gauche et passent sous l'orifice pulmonaire : les unes rejoignent le faisceau septal, les autres forment la plus grande partie de la bandelette ansiforme.

LA BANDELETTE ANSIFORME

(moderate n band des anglo-saxons, depuis KING, 1837) constitue un élément de jonction important entre les musculatures de l'infundibulum et du ventricule droit :

- elle est constituée, nous l'avons vu, par des fibres issues des deux couches musculaires de la chambre de chasse ;
- elle prend corps au niveau du septum membraneux et se dirige, en bas et à droite, décrivant une légère courbe à concavité postérieure et droite ;
- son bord postérieur est libre ; son bord antérieur est relié aux parois antérieure et septale du ventricule par de petites colonnes charnues ;
- son extrémité inférieure se confond avec la base d'implantation du pilier antérieur de la valvule tricuspide ;
- au voisinage de son extrémité supérieure, naît le muscle papillaire du cône artériel de LUSCHKA, ainsi nommé parce qu'il s'implante à la partie inférieure de l'infundibulum ; il s'y amarre des cordages tendineux destinés aux valvules de la tricuspide.

Ainsi, peut-on avoir une vue d'ensemble de la LIMITE INFÉRIEURE DE L'INFUNDIBULUM :

- en arrière, elle est constituée par l'éperon de WOLFF ;
- à partir de celui-ci (ou du moins à proximité) naissent différents faisceaux dirigés en avant et en bas :
 - 1.- du côté droit : le faisceau pariétal qui va se perdre sur la paroi antérieure de l'infundibulum ;
 - 2.- du côté gauche : les faisceaux septal et oblique qui, d'une part, gagnent le septum, d'autre part contribuent à former la bandelette ansiforme.

Celle-ci ne fait pas partie de l'infundibulum. Elle y prend origine, mais va constituer une des colonnes charnues de la chambre de remplissage du ventricule droit.

- en avant, la limite inférieure de l'infundibulum est donc imprécise, car elle n'est marquée par aucun relief musculaire. On peut cependant fixer arbitrairement cette limite à la zone où la paroi lisse et mince de la chambre de chasse fait place à la paroi hérissée de colonnes charnues de la chambre de remplissage.

Nous verrons que, pour certains (GRANT) l'hyperplasie de tel ou tel constituant de la musculature de la chambre de chasse détermine le siège et l'aspect de la sténose infundibulaire correspondante.

Pour d'autres (TANDLER), toute schématisation est impossible, du fait des grandes variations individuelles dans la constitution de cette musculature.

B.- SITUATION DU TISSU NODAL

PAR RAPPORT À L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE

Seuls, le faisceau de HISS et une partie de sa branche droite entrent en rapport avec l'infundibulum.

- le noeud atrio-ventriculaire d'ASCHOFF-TAWARA se trouve, en effet, dans la partie postéro-inférieure de la cloison inter-auriculaire ;
- le faisceau de HIS , long de 1 à 2 cm., le prolonge en avant et en bas. Il croise la ligne d'insertion de la valve septale de la tricuspide, et longe le bord inférieur de la " pars membranacea" depuis son extrémité postérieure jusqu'à sa partie moyenne.

Là, il se divise en deux branches : droite et gauche, dont la fourche chevauche le bord supérieur de la portion musculaire du septum ventriculaire.

- seule la branche droite nous intéresse : elle emprunte le trajet de la bandelette ansiforme, entrant donc en rapport avec la base de l'infundibulum et l'insertion du muscle papillaire.

Dans l'ensemble, donc, le faisceau de HIS et la partie proximale de sa branche droite longent la limite inférieure de l'infundibulum sur sa face septale.

Cette notion doit être présente à l'esprit du chirurgien en cas de résection infundibulaire.

C.- EMBRYOLOGIE DE L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE

Le tube cardiaque primitif se compose de cinq parties séparées les unes des autres par des sillons.

De l'extrémité caudale à l'extrémité céphalique, ce sont : le sinus venosus, l'oreillette primitive, le ventricule primitif, le bulbus cordis et le bulbe artériel

C'est d'une partie du bulbus cordis que dérive l'infundibulum pulmonaire. Il est séparé du bulbe artériel par le sillon interbulbaire et du ventricule primitif par le sillon bulbo-ventriculaire.

Pour parvenir au coeur définitif, ce tube cardiaque primitif doit subir :

- d'une part : une torsion,
- d'autre part : une série de cloisonnements qui aboutiront à séparer le coeur droit du coeur gauche, et l'étage auriculaire de l'étage ventriculaire.

Aussi faut il étudier le devenir du bulbus cordis
dans ces phénomènes de torsion et de cloisonnement

- 1.- Alors que l'oreillette primitive reste fixe, amarrée au plan postérieur, le ventricule primitif et le bulbus cordis, relativement mobiles, viennent se placer en avant et à droite de l'oreillette primitive.

Simultanément, le sillon inter-bulbo-ventriculaire droit s'efface, tandis que le gauche se creuse : ainsi trouve-t-on, d'avant en arrière et de droite à gauche, le bulbus cordis, le ventricule primitif et l'oreillette primitive (figure 5).

- 2.- Il se produit également un cloisonnement de ces cavités, grâce à l'apparition des différents éléments du septum interventriculaire, qui viennent confluer au niveau de la région qui correspondra à la "pars membranacea septi" :

- le septum inferius,
- le septum bulbaire, sur lequel nous reviendrons,
- et le septum intermedium.

Cette cloison va ainsi diviser la cavité bulbo-ventriculaire en ses diverses chambres :

- le bulbus cordis donne naissance à la totalité du ventricule droit (chambre de chasse et de remplissage) ;
- du côté gauche, la chambre de chasse provient également du bulbus cordis ;
- le ventricule primitif ne forme ainsi que la chambre de remplissage du ventricule gauche, qui va pouvoir communiquer avec la chambre de chasse aortique, grâce à la résorption de l'encoche inter-bulbo-ventriculaire gauche (figure 6).

Ainsi l'infundibulum pulmonaire
dérive-t-il de la partie haute du bulbus cordis

Au cours du développement de ce dernier, il se produit un rétrécissement au détroit de HALLER, qui formera l'éperon de WOLFF du coeur définitif : c'est là un point de repère important, marquant la limite entre les deux chambres du ventricule droit. Son hypertrophie peut être la cause de sténoses infundibulaires.

Comment expliquer le cloisonnement du bulbus cordis dans sa partie haute en infundibulum pulmonaire et chambre de chasse aortique ? C'est là aborder la genèse du septum bulbaire. Elle est discutée :

a.- CLASSIQUEMENT :

Le septum bulbaire continue vers le bas la lame spirale : séparant l'aorte de l'artère pulmonaire. Cette lame est issue de la fusion de deux crêtes situées tout le long du tronc artériel et dont la ligne d'insertion a un trajet hélicoïdal : ainsi, la cloison inter-aortico-pulmonaire a-t-elle une orientation sagittale en haut, et frontale en bas. Elle se continue avec le septum bulbaire, né de la fusion des deux crêtes bulbaires et qui subit également une torsion l'amenant dans le même plan que le septum inferius.

b.- LES ETUDES EMBRYOLOGIQUES DE GRANT :

lui permettent de contester ces notions classiques. Pour lui, le cloisonnement bulbaire n'est pas l'extension au bulbus cordis du phénomène de cloisonnement du truncus car ces deux éléments du tube cardiaque ont une structure distincte : myoblastique pour le bulbe, fibroblastique pour le tronc artériel, et donc une vitesse de croissance différente.

Il souligne, d'ailleurs, que les anomalies du cloisonnement du tronc artériel ne s'accompagnent qu'exceptionnellement de défauts homologues de la cloison bulbaire.

Il note, enfin, que l'architecture musculaire des parois de l'infundibulum ne se différencie que relativement tard au cours de la vie embryonnaire, après celle des parois ventriculaires et après le cloisonnement du truncus.

Il souligne d'ailleurs que les anomalies de cloisonnement du tronc artériel ne s'accompagnent qu'exceptionnellement de défauts homologues de la cloison bulbaire.

Il note enfin que l'architecture musculaire des parois de l'infundibulum ne se différencie que relativement tard au cours de la vie embryonnaire : après celle des parois ventriculaires et après le cloisonnement du truncus.

— CHAPITRE III —

HISTORIQUE ET FREQUENCE

Alors que l'existence de sténoses pulmonaires est déjà signalée par CORVISART, en 1808, dans son "Traité de Pathologie Médicale" et par CRUVEILHIER, en 1849, dans son "Traité d'Anatomie Pathologique", il faut attendre la fin du XIXème siècle pour voir les auteurs préciser les différentes variétés de sténoses pulmonaires.

SALMON (1872), puis G. VIMONT (1882), dans leurs thèses, décrivent les trois variétés de sténoses pulmonaires (infundibulaire, orificielle et artérielle).

En 1892, A. LAFFITTE, interne des hôpitaux, publie, à la Société Anatomique de Paris, le cas d'une femme de 21 ans, atteinte de "rétrécissement infundibulaire de l'artère pulmonaire d'origine congénitale". Il en donne une description anatomique très précise.

Mais la première étude d'ensemble est due à E. BARIE (1895). Il distingue parmi "les rétrécissements pré-artériels de l'artère pulmonaire" :

- les sténoses "pures", dont il rapporte 4 cas dont un personnel ;
- et les sténoses "mixtes" (touchant l'infundibulum et les valves sigmoïdes) : il en relate 5 observations.

Il sépare déjà les deux aspects anatomiques de sténoses infundibulaires, sur lesquels nous reviendrons :

- les sténoses étendues "en canal" ;
- et les sténoses localisées "en diaphragme".

En 1909, A. KEITH publie les résultats de la dissection de 270 oeurs malformés : l'infundibulum pulmonaire est anormal sur 100 pièces anatomiques ;

- ou bien il est dilaté et séparé du corps du ventricule droit par un diaphragme perforé d'un orifice ;
- ou bien son développement est incomplet : il constitue une cavité étroite et fusiforme ;
- ou bien, il est atrésique, réduit à quelques millimètres d'endocarde épaissi sous les valves pulmonaires.

Ces différents aspects s'associent ou non :

- à des sténoses valvulaires,
- et à des communications interventriculaires.

Jusqu'en 1950, les sténoses pulmonaires (et à fortiori infundibulaires) à septum ventriculaire intact étaient néanmoins considérées comme rares.

M. ABBOTT (1936), sur 1.000 autopsies de cardiopathies congénitales, ne relève que 25 sténoses pulmonaires "pures" dont 2 infundibulaires.

Depuis 1949-1950, les statistiques se sont multipliées (voir tableau). Elles sont souvent difficiles à comparer, selon qu'elles émanent de services médicaux ou chirurgicaux, et font appel à des documents purement hémodynamiques ou anatomiques.

Dans l'ensemble, les sténoses infundibulaires à septum ventriculaire intact constituent 2 à 3 % des malformations cardiaques congénitales (A. NADAS, H. SWAN), l'ensemble des sténoses pulmonaires "pures" représentant 10 à 15 % de ces cardiopathies.

Sur 3.000 cardiopathies congénitales hospitalisées dans le service du Professeur SOULIE, nous avons relevé :

- 290 sténoses pulmonaires à septum ventriculaire intact (soit près de 10 %) ;
- dont 16 sténoses infundibulaires pures (sans C.I.V., ni sténose orificielle) : soit 0,5 %.

Il va sans dire que ces diagnostics n'ont pas tous été vérifiés anatomiquement ou chirurgicalement (mais seulement 113 fois sur 290).

Auteurs Année	Nbre de cardiopath. congénitales	Nbre de sténoses à sept.ventr.intact valvul. infundibul.		Auteurs Année	Nbre de cardiopath. congénitales	Nbre de sténoses à sept.ventr.intact valvul. infundibul.	
M.ABBOTT (1936)	1 000	23	2	JOOS (1954)		25	1
D.G.GREENE (1949)		56	12	DIMOND (1954)		18	2
SELZER (1949)		15	7	KJELLBERG (1958)		57	6
P. WOOD (1950)	750	60	15	A. NADAS (1958)		45	3
DOW (1950)		7	1	H. SWAMI (1959)		134	4
ABRAHAMS (1951)		61	8	R.BROCK (1959)		155	12
KIRKLIN (1953)		16	3	J. MATHEY (1962)		31	4
CAMPBELL (1954)	1 130	111	2	C.DUBOST (1963)	812	108	16
GLOVER (1954)		21	4	P.SOULIE (1963)	3 000	274	16

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A.- MOYENS D'ETUDE

L'aspect anatomique des sténoses infundibulaires peut être étudié par différents moyens :

- Parmi les examens paracliniques, seule :

L'ANGIOCARDIOGRAPHIE

est à même de fournir des renseignements sur la morphologie de la sténose. Encore, faut-il disposer de clichés de face et de profil, pris à intervalles très rapprochés.

DEPUIS LA CHIRURGIE

à coeur ouvert, les constatations per-opératoires ont permis de préciser les variétés de sténoses infundibulaires.

L'EXAMEN NÉCROPSIQUE

a l'avantage de permettre une étude anatomique plus complète. Mais :

- d'une part, ses résultats ne sont pas toujours applicables à la sténose qui existait "in vivo" : la sténose ouverte, présentée à plat, est souvent moins apparente que si on l'observe de bas en haut, suivant l'axe de la chambre de chasse (HEIM, de BALSAC, et Ch. DUBOST) ;
- d'autre part, il s'agit de "pièces anatomiques chirurgicales", le rétrécissement a été réséqué et on ne peut qu'imaginer ce qu'il était d'après ses lignes d'insertion sur l'infundibulum.

Il faut distinguer d'emblée, parmi les sténoses infundibulaires, celles qui sont isolées de celles qui sont associées à une sténose valvulaire. Dans ce dernier cas, en effet, se pose un problème essentiel: l'obstacle infundibulaire est-il autonome, congénital ?

ou n'est-il que réactionnel à la sténose valvulaire ?

Nous étudierons successivement des deux cadres.

B.- LES RETRECISSEMENTS INFUNDIBULAIRES ISOLÉS

Il faut donc entendre par là les sténoses non seulement avec septum ventriculaire intact, mais aussi sans sténose valvulaire.

I.- POUR LA PLUPART DES AUTEURS

Pour la plupart des auteurs, il existe deux variétés anatomiques essentielles :

- déjà, en 1895, BARIE distingue, parmi les rétrécissements pré-artériels pulmonaires, les cas où "l'infundibulum est transformé dans sa totalité en un "véritable canal fibreux , de ceux où "la sténose est formée par un anneau scléreux, blanchâtre, situé en amont de l'orifice pulmonaire, à une distance variable des valvules sigmoïdes".
- KEITH, en 1909, distingue également les cas où le ventricule droit est subdivisé en deux cavités, par un diaphragme , de ceux où l'infundibulum s'est incomplètement développé et est réduit à une cavité fusiforme ;
- LEV, en 1953, fait la même distinction ainsi que de nombreux auteurs parmi lesquels FROMENT (1959) et SWAN (1959) ;
- dans sa thèse récente (1962), S. COUX adopte la même classification.

On peut ainsi schématiser les deux formes anatomiques de sténoses infundibulaires isolées :

a.- le rétrécissement infundibulaire en diaphragme :

- . soit très près des valves, réalisant une sorte de collerette blanchâtre sous-valvulaire (un peu analogue à celle des rétrécissements aortiques sous-orificiels) ;
- . soit à 1 cm. ou 1,5 cm. des valves, réalisant une sténose en virole, fibreuse ou charnue, et ménageant une petite chambre infundibulaire ;
- . soit sténose basse, presque médio-ventriculaire, à la limite des chambres de remplissage et de chasse ; il existe alors une vaste chambre infundibulaire, à paroi souvent assez mince ; elle communique avec la chambre de remplissage, qui est souvent de taille très réduite, par "l'ostium infundibuli". Celui-ci est étroit : "on peut à peine y faire pénétrer l'extrémité du petit doigt, ou d'une sonde grosse comme une plume d'oie" (BARIE).

Vu du côté de l'artère pulmonaire, le rétrécissement présente souvent "un aspect froncé en cul de poule, très analogue à celui du rétrécissement mitral décrit par BOUILLAUD " (BARIE).

Cette variété basse de sténose serait due à l'hypertrophie particulière de la composante oblique (voir embryologie) de la musculature bulbaire (HAARTMANN).

b.- Le rétrécissement infundibulaire étendu :

- . soit cylindrique,
- . soit fusiforme,
- . soit en entonnoir, dessinant un cône à sommet supérieur, dirigé vers l'artère pulmonaire.

Cette variété de sténose infundibulaire est due à un épaississement des parois de la chambre de chasse, soit régulier, soit irrégulier fait de faisceaux musculaires, plus ou moins saillants et de direction variable.

Dans ces formes de sténoses étendues, C. DUBOST (1958) isole le cas où l'énormité infundibulaire persiste après résection musculaire ; c'est celui, en effet, où l'on peut être amené à élargir l'infundibulum par une prothèse insérée sur les deux lèvres de l'incision.

2.- CONCEPTION DE KJELLBERG

Les constatations angiocardigraphiques et anatomiques de KJELLBERG (1958) l'ont amené à ne considérer qu'une seule forme anatomique de sténose infundibulaire à septum ventriculaire intact. Le rétrécissement, pour cet auteur, y est toujours localisé. Il en distingue, néanmoins, deux types anatomiques, selon l'aspect de l'éperon de WOLFF et de ses prolongements pariétal et septal :

- dans le premier type, le plus commun, la partie droite de l'éperon de WOLFF et son prolongement pariétal sont hypertrophiés et de direction plus horizontale que normalement. Il en résulte une sténose localisée aux dépens des parois antérieure, postérieure et droite de l'infundibulum.
- dans le deuxième type, la partie gauche de l'éperon de WOLFF et son prolongement septal sont hypertrophiés et se dirigent plus haut que normalement. L'infundibulum est alors rétréci en une zone localisée, aux dépens de ses parois antérieure, septale et postérieure.
- dans certains cas, enfin, les deux prolongements de l'éperon de WOLFF ont une direction anormale.

Ces différentes variétés, classées d'après les constatations anatomiques de l'auteur, ont, par ailleurs, l'avantage de faciliter l'interprétation des angiocardigraphies.

Pour SWAN (1959), les différentes variétés de sténoses infundibulaires sont bien dues à la position anormale de l'éperon de WOLFF et de ses deux prolongements, déplacés vers le haut et en avant. Mais c'est le degré de ce déplacement qui tiendrait sous sa dépendance le type anatomique de la sténose :

- constriction localisée, en cas de faible déplacement,
- infundibulum réduit à un long passage étroit, si le déplacement est important.

3.- OBSERVATIONS PERSONNELLES

Elles concernent quatre cas de sténoses infundibulaires isolées, opérées. Deux fois, le malade est décédé dans les suites opératoires. Les quatre interventions comportèrent une résection de la sténose infundibulaire, rendant donc difficile l'examen de la pièce anatomique dans les deux cas décédés.

Aussi, est-ce sur les comptes-rendus opératoires des chirurgiens que l'on peut se faire une idée de la morphologie du rétrécissement infundibulaire dans ces quatre observations :

a.- Trois fois, il s'agissait d'une sténose localisée :

- 2 fois, sténose basse, à l'union des chambres de remplissage et de chasse (obs. n° 1, et 3) ;

Dans l'observation n° 3, l'orifice de communication entre les deux chambres était très étroit, de quelques millimètres de diamètre, "conduisant dans la cavité, à vrai dire presque virtuelle, du ventricule droit, qui est entièrement occupé par des formations musculaires "

Dans ces deux cas, la résection a porté sur 6 g. de tissu musculaire et fibreux ;

- 1 fois, sténose également localisée, mais plus haut située "à 1/é cm. au-dessous de l'origine de l'artère pulmonaire" (obs. n° 4)

b.- Le quatrième cas concernait une sténose infundibulaire étendue, sans anneau scléreux localisé : elle nécessita une large résection (10 g.) des parois de l'infundibulum (obs. n° 2).

Il va sans dire que, dans ces quatre observations, l'orifice valvulaire était normal, non sténosé.

C.- LES OBSTACLES INFUNDIBULAIRES

ASSOCIÉS À UNE STÉNOSE VALVULAIRE

1.- NATURE DE L'OBSTACLE INFUNDIBULAIRE

Il est très fréquent, en cas de sténose valvulaire, d'observer un obstacle associé au niveau de l'infundibulum pulmonaire. L'origine de cet obstacle demande alors à être discuté.

Nous distinguerons schématiquement trois groupes dans cette discussion, à laquelle ont pris part de nombreux auteurs (parmi eux, nous citerons ENGLE, JOHNSON, SOULIE, FROMENT) :

GROUPE I : =====

- L'obstacle infundibulaire associé est manifestement congénital.

Ce sont les cas où, à la sténose valvulaire, s'associe un rétrécissement infundibulaire, localisé, en diaphragme, plus ou moins bas situé.

Cet obstacle a une morphologie identique à celle observée dans la première variété anatomique de sténose infundibulaire pure, vue au chapitre précédent : il est manifestement congénital, au même titre que le rétrécissement valvulaire qui lui est associé.

GROUPE II : =====

- L'obstacle infundibulaire est réactionnel.

Ailleurs, les parois du ventricule droit sont très hypertrophiées en amont de l'obstacle valvulaire.

Dans ces cas, l'hypertrophie musculaire prédomine souvent à l'infundibulum pulmonaire, dont les parois apparaissent régulièrement épaissies, l'éperon de WOLFF et ses prolongements septal et pariétal sont, toutefois, particulièrement hypertrophiés (ENGLE).

Il s'agit alors d'une simple hypertrophie infundibulaire sténosante (FROMENT), faisant partie intégrante de l'hypertrophie concentrique des parois de tout le ventricule droit.

Dans ces cas, l'hypertrophie infundibulaire, d'origine mécanique, réactionnelle à l'obstacle valvulaire, dépasse en quelque sorte son but et peut devenir par elle-même un élément de sténose supplémentaire ; elle ne

s'extériorise souvent, nous le verrons, qu'après valvulotomie.

Au point de vue histologique, deux éléments caractérisent cette hypertrophie infundibulaire sténosante : l'hypertrophie des fibres myocardiques et l'hyperplasie interstitielle conjonctivo-élastique, d'autant plus intense que le sujet est plus âgé (HOUEL).

GRUPE III :

- Restent les cas, nombreux, où l'origine de l'obstacle infundibulaire est discutable.

N'est-il que la conséquence de la lutte du muscle ventriculaire droit contre l'obstacle valvulaire ?

Ou s'agit-il d'un vice architectural (ROUTIER) associé à la malformation orificielle ?

Anatomiquement, ce sont les cas où, au lieu de l'hypertrophie lisse, régulière, concentrique, on observe au niveau de l'infundibulum, un épaississement irrégulier des parois. De véritables faisceaux musculaires peuvent même venir faire saillie dans la lumière infundibulaire.

2.- MOYENS DE DIAGNOSTIC

Quelle que soit l'origine de l'obstacle infundibulaire : congénitale, réactionnelle ou indéterminée, quels sont les moyens d'étudier ses aspects anatomiques et quelles sont les limites de ces moyens d'étude ?

a.- L'ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Est certainement la technique la plus apte à préciser la morphologie et l'importance de l'obstacle infundibulaire associé à la sténose valvulaire : obstacle fixe, permanent (groupe I et certains cas du groupe II), ou seulement systolique (groupe II et certains cas du groupe III). Nous reviendrons sur ces aspects angiocardiographiques.

b.- LES CONSTATATIONS DU CHIRURGIEN :

elles sont intéressantes, mais subjectives et souvent difficiles à interpréter.

Après valvulotomie, il est de règle d'explorer l'infundibulum. Dans certains cas, le chirurgien perçoit un obstacle précis (sténose infundibulaire au diaphragme, ou saillie manifeste de l'éperon de WOLFF), obstacle qu'il

faudra réséquer à coeur ouvert.

Mais, bien souvent, le doigt ne perçoit qu'une striction infundibulaire systolique, dont le degré et la nocivité pour l'avenir sont jugés différemment par tel ou tel chirurgien.

Si l'intervention a lieu sur coeur arrêté, d'autre part, il devient impossible d'apprécier une sténose systolique.

La prise des pressions per-opératoires, en montrant la persistance éventuelle d'une différence de pression après valvulotomie, complète utilement l'exploration digitale du chirurgien.

c.- Reste l'examen DES PIÈCES ANATOMIQUES.

Elles ne peuvent juger que des obstacles infundibulaires évidents, permanents. La constatation d'une hypertrophie infundibulaire, par contre, ne permet pas de dire si elle réalisait une véritable sténose "in vivo".

3.- OBSERVATIONS PERSONNELLES

Nous avons étudié les observations de sténoses valvulaires pulmonaires du Service du Professeur SOULIE et retenu celles comportant un obstacle infundibulaire prouvé anatomiquement (lors de l'intervention chirurgicale ou de l'autopsie).

Nous avons ainsi retenu, sur 275 rétrécissements valvulaires, 24 observations comportant un obstacle infundibulaire associé.

L'étude de ces 24 observations anatomiques ou chirurgicales nous a permis de nous rendre compte de la morphologie de l'infundibulum pulmonaire dans ces cas.

1.- Quatre observations :

nous paraissent correspondre à d'authentiques STÉNOSES INFUNDIBULAIRES CONGÉNITALES associées à la malformation valvulaire (c'est-à-dire au groupe I précédemment décrit).

a.- Observation n° 16 :

- lors de l'intervention chirurgicale, après valvulotomie par voie artérielle pulmonaire, "on essaie d'introduire le petit doigt dans la cavité du ventricule droit, manoeuvre impossible, l'accès de la chambre de chasse étant barré par un genre de résistance pouvant évoquer l'existence d'un diaphragme immédiatement sous-valvulaire".

On complète l'intervention par une valvulotomie de BROCK, qui entraîne "un craquement très net " de ce diaphragme.

- le malade meurt dans les suites opératoires immédiates . L'autopsie confirme l'existence "immédiatement sous les sigmoïdes d'une collerette fibreuse, cartilagineuse, même formant un anneau élastique (qui a été coupé par la valvulotomie), qui laisse passer le doigt, mais dont l'élasticité reconstitue la sténose, dès le doigt retiré."

Les parois infundibulaires sont très épaissies.

b.- Observation n° 17

- l'intervention chirurgicale, gênée par un gros retour de sang dans l'artère pulmonaire, s'est limitée à une commisurotomie pulmonaire.
- l'enfant est décédé quelques jours plus tard ;
- l'autopsie trouve des parois infundibulaires épaissies (10 mm.) un éperon de WOLFF très hypertrophié et "à 4 mm. sous l'orifice pulmonaire, une formation fibreuse circonférentielle de 1/2 à 1 mm. d'épaisseur. Ce diaphragme sous-orificiel n'admet qu'une sonde canelée à frottement"

c.- Observation n° 18 :

- outre l'existence d'une sténose valvulaire sur bicuspidie, l'intervention chirurgicale montre l'existence "d'un gros pilier de 1 cm. de longueur et plus de 1/2 cm. d'épaisseur, barrant l'accès à l'artère pulmonaire. Il faut passer en arrière de ce pilier et en avant de l'éperon de WOLFF pour aller à l'artère pulmonaire."

Le chirurgien doit sectionner et réséquer 1/2 cm. de ce pilier, et couper "plusieurs petits piliers anormaux" pour rétablir l'accès à l'artère pulmonaire.

d.- Observation n° 19 :

- L'intervention chirurgicale montre d'une part, une sténose valvulaire sur bicuspidie et une atrésie de l'anneau pulmonaire ;
d'autre part, une sténose serrée de la partie haute de l'infundibulum ; celle-ci est obstruée par des piliers plus gros que le pouce, ne laissant entre eux qu'un passage étroit, cerné d'un endocarde épais et nacré."

Après résection progressive de ces piliers hypertrophiques, le chirurgien "tombe" vers le haut, sur une chambre intermédiaire courte, atrésique et tapissée de tissu scléreux, se continuant progressivement avec l'anneau valvulaire.

EN RESUME :

- les observations n° 16 et 17 concernant un diaphragme sous-orificiel associé à la sténose valvulaire ;
- dans l'observation n° 18. l'infundibulum est obstrué par plusieurs piliers manifestement anormaux ;

- outre l'existence de ces piliers, l'observation n° 19 comporte une atrésie de la chambre infundibulaire.

Dans ces quatre cas, il paraît justifié de considérer comme congénital l'obstacle infundibulaire associé à la malformation orificielle.

2.- Dans quinze observations :
=====

l'obstacle infundibulaire paraît résulter d'UNE HYPERTROPHIE REACTIONNELLE et non d'une sténose autonome.

Dans ces quinze cas, en effet, l'aspect anatomique de l'infundibulum est assez univoque : ses parois sont épaissies (1 cm. en moyenne), son relief interne est lisse, régulier (parfois légère saillie de l'éperon de WOLFF) et sa lumière est régulièrement rétrécie (s'évasant parfois discrètement en une chambre immédiatement sous-valvulaire).

a.- La vérification anatomique de six triades de FALLOT (obs. n° 24 à 28, et obs. n° 38), décédées spontanément ou dans les suites opératoires immédiates, nous a montré, dans tous les cas, l'hypertrophie ventriculaire droite "concentrique", habituelle à cette malformation. L'infundibulum pulmonaire avait l'aspect décrit plus haut.

b.- Dans six cas de sténoses valvulaires (ou triades), le chirurgien a trouvé, à l'intervention, une hypertrophie concentrique du ventricule droit, prédominant à l'infundibulum et a jugé nécessaire de pratiquer une résection infundibulaire, (obs. n° 29 à 33 et obs. n° 37).

Dans ces six cas, le chenal infundibulaire était donc particulièrement étroit (par hypertrophie de ses parois) ; le chirurgien a pensé qu'il pouvait être un facteur de sténose après valvulotomie et préféré rétablir un calibre infundibulaire normal par résection musculaire.

c.- Dans trois observations, enfin (obs. n° 34, 35, 36), le chirurgien a noté une forte hypertrophie infundibulaire, mais n'a pas jugé nécessaire de faire une résection.

Ainsi, dans ces 16 cas, l'obstacle infundibulaire paraît bien, de par son aspect anatomique (hypertrophie régulière, lisse, caractéristique) être réactionnel à la sténose valvulaire.

Le nombre d'observations correspondant à cette catégorie (groupe II décrit plus haut) est d'ailleurs certainement plus grand : l'aspect de l'infundibulum, en effet, n'est pas toujours noté dans les comptes-rendus opératoires ; et nombre de chirurgiens ne jugent pas utile la résection infundibulaire, même si la chambre de chasse apparaît rétrécie par l'hypertrophie concentrique.

3.- LES CAS DOUTEUX (groupe III précédemment décrit).

Dans 4 cas de sténoses valvulaires en effet l'aspect anatomique de l'infundibulum prête à discussion.

a.- L'aspect de l'infundibulum était assez comparable dans deux observations (obs. n° 21 et 23).

Le, deux fois, il s'agissait de sténose infundibulaire, serrant manifestement le doigt du chirurgien à chaque systole, et due à une forte saillie de l'éperon de WOLFF :

- "hypertrophie très importante de l'éperon de WOLFF qui surplombe en saillie et le septum interventriculaire et l'insertion de la tricuspide " (obs.n° 21) ;
- "épais repli falciforme fibreux postérieur, rétrécissant fortement l'infundibulum" (obs. n° 23).

Dans les deux cas, le chirurgien a dû réséquer l'éperon de WOLFF et le tissu fibreux qui l'entourait.

b.- L'observation n° 22 prête également à discussion.

Au rétrécissement valvulaire (atypique, "réalisant une sorte de filière, de bourrelet fibreux") s'associe, en effet, une "sténose infundibulaire en forme d'entonnoir fibreux, blanchâtre. Ce tissu fibreux, nacré, est très épais sur l'éperon de WOLFF. Il est excisé de façon à découvrir partout le tissu musculaire, dans lequel on ne cherche pas à tailler."

S'agit-il d'une malformation de l'ensemble de la voie artérielle pulmonaire ? ou bien cet entonnoir infundibulaire fibreux, n'est-il que réaction à la malformation orificielle : hypertrophie, puis fibrose myocardique ?

c.- La même discussion à propos de l'observation n° 20 :

Outre le rétrécissement valvulaire, le chirurgien trouve une "sténose infundibulaire fibreuse, serrée, admettant environ un crayon, située à 1 cm. 1/2 sous la valve". Il la résèque de façon circulaire.

. ° .

Tels sont les aspects anatomiques des sténoses infundibulaires avec septum ventriculaire intact :

- rétrécissements isolés, localisés ou étendus ;
- rétrécissements associés à une sténose valvulaire, posant le problème de leur origine congénitale ou acquise.

D.- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ANATOMIQUE

Avant de conclure ce chapitre anatomique, il faut noter :

1.- L'aspect morphologique tout différent de la sténose infundibulaire de la TETRADE DE FALLOT.

Comme l'ont souligné les travaux de P. SOULIE, cette malformation comporte un défilé infundibulaire, fait d'un "canal (ou de plusieurs canaux) "plus ou moins tortueux, se rétrécissant progressivement, tapissé par un endocarde "épaissi, scléreux, rétracté, blanc nacré".

Ce canal se rétrécit progressivement jusqu'à l'orifice pulmonaire. Parfois, existe une petite dilatation sous-sigmoïdienne à paroi épaisse (SOULIE) ou une cavité spacieuse sous-orificielle à parois minces et fibreuses (BROCK et CAMPBELL). L'orifice valvulaire est sténosé. Le tronc artériel et les branches pulmonaires sont hypoplasiques.

2.- Il faut enfin distinguer ces sténoses infundibulaires des "rétrécissements proximaux du ventricule droit", créés par l'existence de FAISCEAUX MUSCULAIRES ANORMAUX situés dans la chambre de remplissage (LUCAS et Coll.)

Les investigations pré-opératoires (hémodynamique et angiocardiographie) peuvent faire croire à tort, dans ces cas, à une sténose infundibulaire. C'est l'intervention chirurgicale qui décèle le lieu exact de l'obstacle, sous forme d'un ou plusieurs faisceaux musculaires insérés à la partie basale du septum et croisant la direction de la chambre de remplissage.

— CHAPITRE V —

LES MOYENS DE DIAGNOSTIC
DES RETRECISSEMENTS INFUNDIBULAIRES
AVEC SEPTUM VENTRICULAIRE INTACT

Nous envisagerons successivement :

- la clinique et les examens complémentaires courants (radiologie et électrocardiogramme) ;
- l'hémodynamique ;
- et l'étude angiocardiographique.

Dans chacun de ces chapitres, nous verrons :

- le cas des sténoses infundibulaires isolées (sans rétrécissement valvulaire) ;
- puis, s'il y a lieu, les particularités concernant les formes associant sténose valvulaire et obstacle infundibulaire.

Les données de la littérature seront confrontées avec celles apportées par nos observations personnelles.

A.- SIGNES FONCTIONNELS

- 1.- Ils sont identiques dans les sténoses infundibulaires et valvulaires.
- 2.- Habituellement, le rétrécissement reste asymptomatique pendant les premières années de la vie, et c'est souvent le souffle systolique qui fait découvrir la cardiopathie lors d'un examen fortuit. Dans sa série de 50 cas de sténoses pulmonaires pures (1958) A.S. NADAS ne note aucun symptôme fonctionnel dans un quart des cas.
- 3.- La dyspnée est le symptôme le plus précoce et le plus couramment observé. C'est une dyspnée d'effort. Il s'y associe une fatigabilité.

La cyanose (et l'hippocratisme digital) peut exister dans deux conditions :

- en cas de communication interauriculaire associée,
- en présence d'insuffisance ventriculaire droite évoluée.

L'accroupissement à la fatigue est beaucoup plus rare que dans la tétrade de FALLOT.

Les syncopes, les douleurs précordiales à l'effort sont exceptionnelles.

- 4.- Le degré de gêne fonctionnelle est habituellement, mais pas toujours, proportionnel aux chiffres de pression ventriculaire droite : si une sténose modérée est presque toujours asymptomatique, une sténose serrée, par contre, peut être plus ou moins bruyante.
- 5.- Dans nos quatre observations de sténoses infundibulaires isolées (avec confirmation anatomique) :
 - une cyanose discrète a été notée une fois (obs. n° 4) : la vérification a montré l'existence d'un "patent foramen ovale" ;
 - la dyspnée était absente (obs. n° 3), modérée (obs. n° 4), ou plus marquée (après un étage d'escalier : obs. n° 1 et 2).
- des bronchites fréquentes ont été notées dans l'Obs. 3.
- aucun autre symptôme n'a été remarqué.

Dans l'ensemble, les signes fonctionnels (essentiellement la dyspnée d'effort) étaient plus marqués dans les observations associant un barrage valvulaire à l'obstacle infundibulaire.

B.- SIGNES PHYSIQUES

1.- SIGNES COMMUNS AUX STÉNOSES VALVULAIRES

ET INFUNDIBULAIRES

- le développement staturo-pondéral est habituellement normal. Le faciès est souvent large, "lunaire" (D.G. ABRAHAM, M.CAMPBELL) ; les lèvres et les pommettes bien colorées (A.S.NADAS) ;
- à l'inspection, on ne note pas de déformation thoracique ;
- la palpation du creux épigastrique peut percevoir les battements du ventricule droit ;
- un frémissement systolique est souvent perçu à la palpation de la région latéro-sternale gauche ;
- surtout, l'auscultation note l'existence d'un souffle systolique rude, souvent intense, perçu dans la même zone que le thrill, irradiant vers le haut et plus ou moins dans le dos ;
- les signes d'insuffisance cardiaque sont rares. Ils ne se voient que dans les sténoses sévères, et habituellement chez le grand enfant ou l'adulte. Ils sont annoncés par une pulsatilité du foie.

2.- SIGNES PROPRES AUX STÉNOSES INFUNDIBULAIRES

- a.- Si la sténose est très basse, on peut ne pas percevoir les battements du ventricule droit dans la région xiphoïdienne (SWAN).
- b.- Le souffle systolique serait de timbre plus râpeux dans la sténose infundibulaire (SWAN).
- c.- Le parallélisme entre le siège du souffle et le niveau de la sténose est discuté :
 - Pour certains (SWAN, ABRAHAM, GLOVER), la situation plus basse du thrill et du souffle est le meilleur signe clinique en faveur du siège infundibulaire de la sténose : maximum aux 3-4ème espaces intercostaux gauches, alors qu'il est aux 1er-2ème espaces dans le rétrécissement valvulaire - BARIE, en 1895, notait déjà cette particularité sémiologique. Lors de l'intervention chirurgicale, c'est d'ailleurs nettement au-dessous des valves, au niveau de la sténose infundibulaire que le doigt du chirurgien perçoit le thrill systolique.

- Pour d'autres auteurs (BROCK, DONZELOT) le siège du souffle n'a pas de valeur pour situer la sténose.

d.- La phonocardiographie extra-cardiaque a apporté d'utiles précisions dans cette description :

D'après P. BACULARD :

- en cas de sténose infundibulaire, B_1 est visible parfois même ample. Le souffle systolique débute immédiatement après B_1 et est d'intensité et de fréquence maxima dans la zone proto- et mésosystolique. Il est souvent séparé de B_2 par un court espace libre. B_2 est visible, parfois d'amplitude normale ;

SWAN, KJELLBERG notent que B_2 peut être dédoublé dans les sténoses infundibulaires modérées ;

- en cas de sténose valvulaire, par contre, rappelons que B_1 est faible ou invisible.

Le souffle systolique peut commencer 3 à 4/100 de seconde après B_1 . Il est à maximum télésystolique. B_2 est faible ou invisible.

Il existe souvent un bruit surajouté, protodiastolique ;

- en cas de double sténose, le souffle est holosystolique, à prédominance proto- ou télésystolique selon la participation infundibulaire ou valvulaire prédominante.

e.- D'après les auteurs scandinaves (BEVEGARD et Coll.), on peut observer un souffle protodiastolique dans certains cas de sténoses infundibulaires. Ils en donnent l'explication suivante (confirmée par l'électrokymographie) et l'étude des courbes de pression) : la contraction systolique de l'infundibulum étant plus longue que celle de la chambre de remplissage, il se produit un reflux protodiastolique de l'infundibulum dans la partie proximale du ventricule droit. Ce reflux est favorisé par la fermeture anormalement précoce de l'orifice pulmonaire dans ces cas.

Il s'agit donc là d'un autre mécanisme que l'insuffisance pulmonaire, à laquelle on attribue le souffle diastolique parfois noté (10 à 20 % des cas) dans les sténoses valvulaires (même avant valvulotomie).

3.- EXISTE-T-IL UN PARALLELISME ENTRE L'INTENSITÉ DES SIGNES PHYSIQUES, essentiellement du souffle systolique et LE DEGRÉ DE RÉTRECISSEMENT ?

Pour certains, le souffle est d'autant plus intense que la sténose est plus serrée (CURRENS, DOW). D'autres (DONZELOT, SOULIE) nient ce parallélisme. Le souffle systolique pourrait même être très doux dans les sténoses particulièrement serrées (BROCK).

Il est certain, en tout cas, comme le fait remarquer KJELLBERG, que le degré de la sténose n'est pas seul à jouer dans l'intensité du souffle : le débit pulmonaire et la distance entre le flux sanguin et la paroi thoracique sont également des facteurs essentiels.

AU TOTAL :

On peut retenir en faveur d'une sténose infundibulaire (sans qu'aucun de ces signes ne soit constant) :

- le souffle systolique latéro-sternal gauche, assez bas situé (3ème-4ème espaces) ;
- le caractère proto- et mésosystolique de celui-ci ;
- l'existence d'un deuxième bruit conservé, parfois même dédoublé, au foyer pulmonaire.

Il va sans dire que la présence d'une double sténose supprime ces caractères sémiologiques, étant donné l'association de l'obstacle valvulaire.

4.- OBSERVATIONS PERSONNELLES

a.- L'étude des signes physiques de nos 4 observations de sténoses infundibulaires pures nous a montré :

- l'existence d'un thrill systolique, latéro-sternal gauche, trois fois sur quatre ;
- le maximum du souffle systolique siégeait au 3ème espace intercostal gauche (1 fois), aux 3ème-4ème espaces (2 fois) ; dans un seul cas, le souffle était plus haut situé (2ème espace gauche) ;
- l'intensité du souffle était grossièrement parallèle aux chiffres de pression ventriculaire droite, trouvés aux cathétérismes : dans 3 cas, le souffle était d'intensité à peu près égale et associé à un thrill (pressions de la chambre de remplissage à 117, 125, 170).

La 4ème observation (2) comportait un souffle nettement moins intense et pas de frémissement (pression ventriculaire droite à 79).

- le 2ème bruit était aboli deux fois, normal dans les deux autres cas. Ce signe nous est donc apparu infidèle, car dans les 4 observations, l'orifice pulmonaire s'est avéré anatomiquement normal ;
- nous n'avons pas constaté d'autre signe ; en particulier pas de souffle diastolique.

b.- Dans nos 4 observations, de double sténose pulmonaire :

- le thrill fut noté 3 fois sur 4 ;
- le maximum du souffle siégeait du 2^{ème} au 4^{ème} espace gauche ;
- B n'était aboli qu'une fois, diminué dans un autre cas ; il était normal deux fois.

c.- Quant aux cas de sténoses valvulaires avec obstacle infundibulaire systolique, leurs signes physiques étaient ceux des rétrécissements valvulaires en général.

C.- SIGNES RADIOLOGIQUES

1.- SIGNES COMMUNS AUX STÉNOSES VALVULAIRES

ET INFUNDIBULAIRES

- . Certains signes radiologiques sont communs aux rétrécissements valvulaires et infundibulaires.

- le volume cardiaque est souvent normal ou à peine modifié, en l'absence d'insuffisance ventriculaire droite.

Il n'y a pas de rapport entre le volume cardiaque et la pression ventriculaire droite ; le pronostic est certes péjoratif en cas de coeur très volumineux, mais des sténoses très serrées peuvent comporter un coeur de taille normale ;

- le ventricule droit est volumineux : de face, il forme habituellement l'arc inférieur gauche ; parfois du fait d'une rotation lévogyre, il constitue le bord droit de l'image cardiaque.

En oblique antérieure gauche, l'augmentation du ventricule droit provoque une saillie du bord antérieur en "promontoire", en "marche d'escalier". Lorsqu'il est très volumineux, il repousse en arrière le ventricule gauche qui peut paraître, à tort, hypertrophié (SOULIE).

Une certaine valeur pronostique est attachée à l'énergie de la contraction du ventricule droit en radioscopie (H.B. TAUSSIG, E. DONZELOT) : une diminution des battements traduirait le fléchissement ventriculaire droit

- l'augmentation de volume de l'oreillette droite n'est pas constante, mais fréquente ;
- la vascularisation pulmonaire apparaît diminuée.

2.- SIGNES PROPRES AUX STÉNOSES INFUNDIBULAIRES

Le siège infundibulaire de la sténose imprime certaines particularités à la silhouette radiologique.

- la morphologie de l'arc moyen en est le meilleur signe. En cas de rétrécissement valvulaire, la dilatation post-sténotique de l'artère pulmonaire se traduit par une saillie plus ou moins battante de l'arc moyen.

Celui-ci est, au contraire, plat, ou même concave, en cas de sténose infundibulaire.

- une réserve, cependant : en matière de sténose pulmonaire, un arc moyen normal ou absent n'est pas synonyme de sténose infundibulaire. Une telle morphologie peut se voir également dans les sténoses valvulaires avec forte hypertrophie concentrique du ventricule droit, et particulièrement dans les formes sévères, à très gros coeur, du nourrisson.

- la taille du tronc artériel pulmonaire est souvent difficile à apprécier dans les sténoses infundibulaires basses, avec volumineuse chambre sous-valvulaire (formes avec "3ème ventricule") : celle-ci peut, en effet, plus ou moins masquer le tronc pulmonaire et former la partie inférieure de l'arc moyen ou même celui-ci en totalité : la comparaison entre les clichés simples et angiocardiographiques a bien confirmé cette notion (KJELLBERG) ;
- la vascularisation pulmonaire est habituellement moins diminuée dans les sténoses infundibulaires que dans les rétrécissements valvulaires. On n'y observe pas non plus le contraste entre l'exagération des battements du tronc pulmonaire et la cinétique normale ou diminuée de ses branches.

AU TOTAL :

La radiologie n'apporte qu'un signe de valeur en faveur du siège infundibulaire de la sténose : l'absence de dilatation post-sténotique de l'artère pulmonaire, c'est-à-dire l'arc moyen plat ou absent.

En cas de double sténose, la silhouette radiologique se rapproche de celle des sténoses infundibulaires, avec, toutefois, une vascularisation pulmonaire plus nettement diminuée.

3.- OBSERVATIONS PERSONNELLES

a.- Dans nos 4 cas de sténoses infundibulaires pures (avec confrontation anatomique)

α.- l'image radiologique était normale dans une observation (obs. n° 1) ;

β.- dans les 3 autres, le volume cardiaque était normal (obs. n° 4), modérément augmenté (obs. n° 3) ou nettement augmenté (obs. n° 2) :

- le ventricule droit était volumineux dans les 3 cas,

- l'oreillette droite n'a été notée augmentée qu'une fois (obs. n° 2) ;

- l'arc moyen était rectiligne (obs. n° 2) ou basant (obs. n° 4).

Il n'était convexe qu'une fois (obs. n° 3) et sans doute formé par la chambre infundibulaire dilatée, bien visible sur la pièce anatomique.

Ainsi, 3 fois sur 4, l'absence de convexité de l'arc moyen a été notée.

- la vascularisation pulmonaire n'était diminuée (en périphérie) que dans un cas (obs. n° 2). L'intervention chez cette malade a pourtant vérifié l'intégrité de l'orifice pulmonaire.

γ.- Dans l'ensemble, la silhouette radiologique était la plus modifiée dans le seul des 4 cas comportant une sténose infundibulaire étendue (et non en diaphragme).

b.- Dans nos 10 observations de sténoses infundibulaires où le diagnostic hémodynamique n'a pas été confirmé anatomiquement, les résultats de l'examen radiologique sont assez superposables à ceux des 4 cas précédents :

- volume cardiaque normal (3 fois), discrètement augmenté (5 fois), nettement anormal (2 fois) ;
- ventricule droit hypertrophié : 9 fois sur 10 ;
- arc moyen normal (6 cas), absent (1 cas), modérément saillant (3 cas) ;
- oreillette droite : discrètement augmentée (8 fois), normale (2 fois) ;
- vascularisation pulmonaire : normale (10 fois).

On trouve donc avec une fréquence significative :

- . outre l'augmentation de volume du ventricule et de l'oreillette droite, non spécifiques .
- . un arc moyen normal
- . une vascularisation pulmonaire normale.

c.- Parmi les 4 observations de double sténose (16 à 19), il est intéressant de noter que :

- l'arc moyen droit était convexe dans les 4 cas ;
- et les poumons hypo-vascularisés 3 fois sur 4.

L'obstacle valvulaire paraît donc, dans ces cas, avoir eu une influence prépondérante, en ce qui concerne l'image radiologique.

=====

D.- L'ELECTROCARDIOGRAMME

L'électrocardiogramme n'est d'aucun secours pour le diagnostic du siège des sténoses pulmonaires.

- 1.- Aussi, ne ferons-nous que rappeler les principaux signes électriques des rétrécissements pulmonaires (avec septum ventriculaire intact) en général et discuter leur corrélation avec le degré de sévérité de la sténose.

Ce sont essentiellement les stigmates de l'hypertrophie ventriculaire droite électrique :

- l'axe de Q.R.S. est toujours dévié à droite, contrastant avec la déviation axiale gauche de T ;
- la modification la plus caractéristique est l'augmentation d'amplitude de l'onde R en V_1 - La taille de cette onde R est, pour certains, proportionnelle à la pression ventriculaire droite : pour KEITH, une onde R supérieure à 30 mm. en V_1 correspondrait toujours à une pression V.D. supérieure à 100 mm. de Hg ; pour SILVERMAN et pour NADAS, ces chiffres de pression seraient déjà atteints pour une onde R supérieure à 20 mm. en V_1
KJELLBERG, par contre, pense qu'il est difficile d'affirmer une étroite corrélation entre ces deux éléments :

- une onde T négative dans les précordiales droites (V_1 à V_4) est considérée comme significative des sténoses pulmonaires sévères. Ainsi, pour SILVERMAN et pour NADAS, un tel signe indiquerait une pression ventriculaire droite au moins égale à 100 mm. de Hg. CAMPBELL, KJELLBERG pensent, au contraire, qu'on ne peut tirer argument de ce signe pour préciser le degré de sévérité de la sténose.

Il faut rappeler, d'autre part, que l'onde T est physiologiquement négative jusqu'en V_4 , chez l'enfant de moins de 5 ans, et jusqu'en V_3 , de 5 à 10 ans (KJELLBERG).

- Il existe souvent des signes électriques d'hypertrophie auriculaire droite : onde P haute et pointue en D, et D_2 .

Mais ce signe peut manquer, même en cas d'augmentation de volume radiologique de l'oreillette droite (SWAN). Il peut, à l'inverse, exister dans les sténoses pulmonaires modérées.

- Le bloc de branche droit est parfois noté. Dans la série de 70 sténoses pulmonaires pures de KJELLBERG, il existe 1 bloc de branche droit complet, et 8 blocs incomplets.
- L'allongement de P.R. ne se voit qu'à un stade avancé des sténoses sévères (CAMPBELL).

AU TOTAL :

Si un E.C.G. très modifié avec forte hypertrophie ventriculaire droite est un argument solide en faveur d'une sténose serrée (et pèse dans l'indication opératoire), un E.C.G. normal ou subnormal, à l'inverse, peut aller de pair avec une pression ventriculaire droite élevée.

L'E.C.G. était normal dans 12 sur 70 des sténoses pures réunies par KJELLBERG et 10 fois sur 50 observations de NADAS

Etant donné les grandes variations individuelles, l'électrocardiogramme ne peut donc, à lui seul, renseigner sur la sévérité de la sténose.

2.- Ces conclusions sont illustrées par les électrocardiogrammes de nos observations personnelles. Nous en donnerons quelques exemples :

- dans certains cas de sténoses infundibulaires, il existe, en effet, un parallelisme entre l'E.C.G. et les chiffres de pression ventriculaire droite. Ainsi, dans l'observation n° 3, à une surcharge ventriculaire droite très marquée (avec onde T négative jusqu'en V₃, axe de Q.R.S. à 120°, bloc incomplet droit) correspond une pression systolique à 170 mm. de Hg dans le ventricule droit.

Inversement, dans l'observation n° 11, l'E.C.G. est normal, mis à part un bloc incomplet droit : la pression ventriculaire droite est à 45 mm.

- mais il n'est pas difficile de trouver des discordances.

Un E.C.G. presque similaire à celui de l'observation n° 3 peut aller de pair avec une pression ventriculaire droite 2 fois moins élevée : 79 mm. (obs. n° 2) .

Inversement, des chiffres de pression voisins dans la V.D. (100 et 92 mm.) peuvent se voir chez des malades présentant l'un une surcharge ventriculaire droite majeure (obs. n° 7), l'autre un E.C.G. subnormal.

- nous n'avons pas trouvé de différences notables entre les signes électriques des sténoses infundibulaires isolées et ceux des doubles sténoses. Tout au plus, peut-on dire que, dans l'ensemble, les signes électriques d'hypertrophie ventriculaire droite sont un peu plus accentués lorsqu'il existe un barrage valvulaire associé.

E.- ETUDE HEMODYNAMIQUE

Le développement du cathétérisme intra-cardiaque a permis de mieux comprendre la symptomatologie des sténoses pulmonaires à tel point qu'il n'est pas toujours nécessaire actuellement d'en confirmer le diagnostic clinique par l'étude hémodynamique;

Celle-ci est cependant indispensable :

- lorsqu'on désire préciser le degré de la sténose ;
- et surtout quand on veut en affirmer le siège, valvulaire ou infundibulaire, ce qui est fondamental si on envisage un acte chirurgical.

Nous avons vu, dans les chapitres précédents, que si certains signes sont en faveur du siège infundibulaire de la sténose, aucun ne permet de l'affirmer.

Bien qu'il ne soit pas à l'abri de certaines causes d'erreur, la cathétérisme constitue, de loin, le meilleur élément de diagnostic des sténoses infundibulaires avec septum ventriculaire intact.

Le cathétérisme fournit des renseignements sur :

- le trajet de la sonde,
- les pressions intra-cardiaques (chiffres et morphologie des courbes)
- le taux d'oxygène dans le sang des cavités cardiaques.

Nous verrons dans quelle mesure il permet de :

- préciser le siège infundibulaire de la sténose ;
- et, pour certains, d'en apprécier la morphologie, compte tenu des causes d'erreur, que nous envisagerons pour terminer.

1.- LE TRAJET DE LA SONDE

- Le cathéter ne pénètre ni dans une communication interventriculaire, ni dans une aorte à cheval (sténoses à septum ventriculaire intact) ;
- Il peut, par contre, traverser une communication interauriculaire et pénétrer ainsi dans l'oreillette gauche.
- La sonde passe, en général, facilement du ventricule droit à l'artère pulmonaire.

Cependant, si le rétrécissement infundibulaire est particulièrement serré ou s'il s'y associe une sténose valvulaire marquée, il arrive que la sonde ne puisse atteindre l'artère pulmonaire.

On a souvent signalé, enfin, la possibilité d'incidents liés à l'obstruction par le cathéter de la voie artérielle pulmonaire, déjà sténosée. Plus fréquents dans les sténoses valvulaires, ils se voient également dans les rétrécissements infundibulaires serrés et commandent évidemment le retrait immédiat de la sonde vers le ventricule droit.

2.- LES PRESSIONS ET LA MORPHOLOGIE DES COURBES

OREILLETTE DROITE

- La pression dans l'oreillette droite est normale ou augmentée.

Pour certains, la pression dans l'oreillette droite est d'autant plus élevée que la sténose est plus sévère ; dans ces cas, l'onde systolique auriculaire est modifiée (onde géante "a", dont l'aspect se retrouve sur le phlébogramme).

Pour ABRAHAM, cet aspect ne se voit que si la pression ventriculaire droite est supérieure à 100 mm. de Hg.

Cette corrélation n'est pas trouvée de façon aussi étroite par d'autres auteurs, (CAMPBELL, KJELLBERG).

VENTRICULE DROIT

- La pression systolique du ventricule droit est toujours élevée. Mais le fait fondamental, en matière de sténose infundibulaire, est l'existence de deux zones de pression dans la cavité ventriculaire droite, répondant à la chambre de remplissage et à l'infundibulum.

L'existence d'un gradient de pression systolique entre ces deux chambres est l'élément essentiel du diagnostic hémodynamique. La plupart des auteurs s'accordent à ne retenir comme significatifs que les gradients de 20 mm. au minimum. Ce n'est qu'à partir de cette différence de pression que le chirurgien percevrait un obstacle infundibulaire.

COURBES DE RETRAIT

C'est en enregistrant les pressions de façon continue, alors que la sonde est lentement retirée de l'artère pulmonaire au ventricule droit, que l'on parvient au diagnostic hémodynamique de sténose infundibulaire.

L'aspect de ces courbes de retrait est différent, selon qu'il s'agit de sténose infundibulaire isolée, ou de double sténose (valvulaire et infundibulaire).

a.- STENOSE INFUNDIBULAIRE ISOLEE

Il existe trois zones de pression :

- dans la chambre de remplissage du ventricule droit, la pression systolique est très élevée : elle peut atteindre ou même dépasser 250 mm² de Hg, dans les formes les plus sévères. Si elle dépasse nettement (d'au moins 20 mm.) la pression systémique, c'est un bon argument contre l'existence d'une communication interventriculaire.

La courbe a l'aspect caractéristique des sténoses pulmonaires à septum ventriculaire intact, décrit par F. BOUCHARD : montée de pression lente (supérieure à 8/100ème de seconde) et suppression de la phase d'éjection en plateau.

La courbe a ainsi un aspect pointu et symétrique, indépendant du degré de la sténose.

- dans l'infundibulum, la pression systolique est plus basse (inférieure d'au moins 20 mm. de Hg) et la diastolique est à zéro.

La morphologie de la courbe est bien spéciale (F. BOUCHARD et C. CORNU) : montée de pression lente, sommet aigu et chute de pression lente, comportant un ressaut arrondi à convexité supérieure. Ce ressaut se trouve soit sur la branche descendante de la courbe, soit nettement séparé d'elle.

- dans l'artère pulmonaire, la pression systolique est la même que dans l'infundibulum et la pression diastolique est positive.

Si les valves sont normales, la morphologie de la courbe pulmonaire est normale.

AU TOTAL ;

Le meilleur argument diagnostique au cours du cathétérisme, dans la sténose infundibulaire, est le fait que la courbe ne prend l'aspect ventriculaire droit que nettement au-dessous des valves pulmonaires : d'où l'intérêt de retirer la sonde de l'artère pulmonaire du ventricule droit lentement et sous contrôle radioscopique.

b.- DOUBLE STENOSE

Là encore, on observe trois zones de pression :

- dans la chambre de remplissage du ventricule droit
- et dans l'infundibulum pulmonaire.

Les courbes ont les mêmes caractéristiques que dans le rétrécissement infundibulaire isolé.

- dans l'artère pulmonaire, par contre, la pression est normale ou basse, en tout cas plus basse que dans l'infundibulum, ce qui signe la sténose valvulaire.

La morphologie de la courbe pulmonaire est altérée, comme l'ont montré F. BOUCHARD et C. CORNU : elle comporte des pics et des dépressions systoliques.

3.- LA GAZOMETRIE

- elle permet d'éliminer un shunt gauche-droite à l'étage ventriculaire.
- elle montre parfois un shunt gauche-droite à l'étage auriculaire, en cas de communication interauriculaire : le taux d'oxygène est alors plus élevé dans l'oreillette droite que dans la veine cave supérieure. Mais ce shunt n'est significatif que si la pression ventriculaire droite n'est pas trop élevée (inférieure à 80 mm. d'après C. CORNU).
- un shunt droite-gauche peut être indirectement soupçonné, s'il existe une désaturation périphérique, ou une baisse de la saturation après épreuve d'effort.

4.- LE DEBIT PULMONAIRE

Il est souvent peu diminué, ou même normal, du fait de l'hyperpression ventriculaire droite (P. SOULIE) et de l'existence possible d'une circulation bronchique collatérale (GLOVER).

5.- MORPHOLOGIE DE LA STENOSE

A supposer que le siège infundibulaire de la sténose ait pu être affirmé, les données du cathétérisme permettent-elles d'en préciser la morphologie ?

- pour VAN LOO, il importe de noter soigneusement sous écran la mobilité de la sonde et la largeur de ses boucles dans l'infundibulum, ce qui permet d'en apprécier grossièrement la forme. Il pense également qu'une transition brusque entre les courbes d'aspect infundibulaire et ventriculaire évoque une embouchure étroite du canal infundibulaire ; une transition progressive, au contraire, se verrait en cas d'ouverture "évasée".
- RODBARD et SHAFFER distinguent deux groupes, d'après les courbes de pression ventriculaire droite et infundibulaire.
 - dans le groupe "synchrone", les maxima de pression ventriculaire et infundibulaire sont simultanés.
 - ils sont, au contraire, décalés dans le groupe "asynchrone", la pression infundibulaire atteignant son "pic" nettement avant la courbe ventriculaire.Ils pensent que le premier groupe correspond aux sténoses infundibulaires fixes, fibreuses, localisées. Le groupe asynchrone répondrait, par contre, aux sténoses étendues, transformant en chenal la cavité infundibulaire.

Leurs observations souffrent malheureusement du manque de confrontation anatomique.

- certains auteurs ont noté la possibilité de dépressions systoliques (effet VENTURI) dans l'infundibulum, en cas de sténose très étroite et localisée (SWAN)
- il est certain, comme le fait remarquer KJELLBERG, que les sténoses localisées, avec chambre infundibulaire dilatée, donnent lieu à une zone de pression intermédiaire beaucoup plus nette que les rétrécissements en chenal.
- Mais, dans l'ensemble, seule l'exploration chirurgicale permettra de vérifier le bien-fondé des suppositions formulées d'après les résultats du cathétérisme.
- Quant aux sténoses infundibulaires systoliques, réactionnelles à un obstacle valvulaire, elles n'ont guère de traduction hémodynamique, pour la plupart des auteurs.

L'hypertrophie concentrique ne peut être soupçonnée que si la sonde a des difficultés à atteindre l'artère pulmonaire. Si la cavité ventriculaire est réduite, l'aspect des courbes est souvent amorti, défectueux.

6.- LES CAUSES D'ERREUR DU CATHETERISME

a.- L'existence d'une communication interauriculaire peut prêter à discussion.

Nous rappellerons seulement que les petites communications interauriculaires ne sont pas toujours franchies par la sonde ; que le shunt peut être bi-directionnel.

Toutefois, l'absence de cyanose malgré une très forte pression ventriculaire droite permet pratiquement d'éliminer une telle malformation associée.

b.- Nous avons vu que la sonde ne pouvait pas toujours atteindre l'artère pulmonaire.

Même obtenue, la courbe artérielle pulmonaire demande à être discutée :

- tous les auteurs soulignent que la pression obtenue est sûrement inférieure à la pression réelle, du fait de la présence de la sonde dans une voie déjà rétrécie ;
- les pressions per-opératoires prises par ponction dans l'artère pulmonaire sont, d'ailleurs, habituellement supérieures aux chiffres pré-opératoires (CLOVER) ;
- enfin, les pressions sont différentes selon le siège du cathéter par rapport au jet (KJELLBERG).

c.- On peut croire à tort à une sténose pulmonaire à septum ventriculaire intact, (courbe pointue et symétrique, à montée lente) alors que cet aspect peut être réalisé par un simple amortissement des courbes ou une sonde butant contre la paroi.

Une sténose valvulaire peut simuler un rétrécissement infundibulaire, si le bout du cathéter, siégeant près de l'orifice, passe dans l'artère pulmonaire à la systole et chute dans le ventricule droit à la diastole (KJELLBERG).

d.- Il est plus fréquent, enfin, de méconnaître une sténose infundibulaire.

La zone de pression intermédiaire peut, en effet, passer inaperçue

- si le rétrécissement est juste sous-valvulaire,
- s'il est peu serré,
- si de nombreuses extra-systoles à chaque passage du cathéter dans l'infundibulum rendent ses courbes ininterprétables ;
- si la sonde chute directement de l'artère pulmonaire dans la chambre de remplissage, sans pouvoir être maintenue dans l'infundibulum.

Toutes ces causes d'erreur expliquent aisément l'absence de concordance possible entre les données du cathétérisme et les constatations opératoires, pour ce qui est du siège de la sténose pulmonaire.

De nombreux auteurs ont souligné ces discordances : SWAN, KIRKLIN, KJELLBERG.

Citons l'exemple de FABRICIUS : sur 50 sténoses pulmonaires, valvulaires d'après le cathétérisme, il eut la surprise opératoire de 5 rétrécissements infundibulaires.

Sur 39 opérés pour sténose pulmonaire, ANTONIUS trouve 11 sténoses infundibulaires, dont deux seulement avaient été prévues par l'hémodynamique.

7.- MOYENS D'APPROCHE SUPPLEMENTAIRES

L'intérêt du diagnostic pré-opératoire explique qu'on ait cherché des moyens d'approche supplémentaires :

- l'électrocardiogramme endo-cavitaire, qui permet de préciser le lieu d'apparition des complexes de type ventriculaire droit (GERARD) ;
- surtout, la phonocardiographie intra-cardiaque.

La morphologie du souffle systolique est identique à celle obtenue par le phonocardiogramme extérieur, nous l'avons vue.

Mais elle précise son origine (à l'entrée de l'infundibulum) et sa propagation : nulle dans la chambre de remplissage, très minime dans l'artère pulmonaire, en cas de sténose infundibulaire isolée (P. BACULARD)

Ainsi, l'adjonction du son intra-cardiaque est-elle très précieuse pour repérer l'orifice de l'infundibulum et juger du siège et de l'étendue de la sténose.

Tels sont les renseignements fournis par l'hémodynamique dans le diagnostic des sténoses infundibulaires. Il est intéressant de les confronter avec les données de l'angiocardiographie.

Ce n'est qu'après avoir vu celles-ci que nous envisagerons les résultats de ces deux investigations dans la série de nos observations personnelles.

F.- ANGIOCARDIOGRAPHIE

Les opinions varient quant à l'utilité de l'angiocardiographie. Elle est, en effet, plus ou moins utilisée, selon la confiance que lui attachent les équipes cardiologiques.

Son indication est discutable si la clinique et l'hémodynamique ont pu affirmer la sténose pulmonaire et son siège. Elle prend une grande valeur, par contre, s'il persiste un doute, ce qui est fréquent en matière de sténose infundibulaire.

I.- PRÉCAUTIONS TECHNIQUES

- L'angiocardiographie doit être sélective ; il faut veiller à ce que l'extrémité de la sonde soit, au moment de l'injection du produit opaque, dans la chambre de remplissage du ventricule droit : les images seraient moins nettes si le produit était injecté dans l'oreillette droite, l'opacité de l'auricule droit risquant de masquer celle de l'infundibulum ; la sténose risquerait de passer inaperçue s'il était injecté dans l'infundibulum.
- les clichés doivent être pris sous deux incidences simultanées : l'infundibulum est souvent moins net de face (du fait des superpositions) que de profil.
- enfin, il est indispensable que les radiographies soient prises à intervalles très rapprochés.

La morphologie de l'infundibulum peut, en effet, varier au cours de la révolution cardiaque, et on ne peut tirer de conclusion de clichés trop espacés.

A ce sujet, la cinéangiocardiographie, permettant une vue dynamique de l'infundibulum, est d'un grand intérêt.

2.- RÉSULTATS

De nombreux auteurs se sont attachés à décrire les aspects angiocardiographiques des sténoses infundibulaires : citons KJELLBERG et ses collaborateurs, A. CASTELLANOS, WATSON, ABRAHAMS, COELHO, CAMPETI, KÜNZLER.

a.- ELLE PEUT MONTRER OU ELIMINER UN TRAJET ANORMAL DU PAQUET OPAQUE :

- une injection simultanée des deux oreillettes en cas de communication interauriculaire ;
- l'aorte n'est pas injectée sur les premiers clichés : il n'y a pas de communication interventriculaire.
- mais des causes d'erreur doivent être présentes à l'esprit : de tels défauts septaux peuvent passer inaperçus sur les angiocardigraphies (en particulier, en cas de shunt gauche-droite) ; inversement, l'injection précoce de l'aorte peut être due à une communication interauriculaire.

b.- ELLE PRECISE LE TYPE DE LA STENOSE :

- 1.- En cas de sténose infundibulaire isolée (photo n° 8) elle montre soit une constriction localisée, située habituellement au niveau de l'éperon de WOLFF, et surmontée d'une chambre infundibulaire dilatée ;
soit un rétrécissement étendu de tout le chenal infundibulaire, qui apparaît mal opacifié.

Ce sont là les deux types anatomiques habituels des sténoses infundibulaires pures. Ils ont un aspect quasi-identique en systole et en diastole.

Les obstacles situés juste au-dessous de l'orifice valvulaire peuvent passer inaperçus, car ne se traduisent que par un défaut d'imprégnation très localisé.

Rappelons que, pour KJELLBERG, il n'existe qu'un type de sténose infundibulaire : la forme localisée, avec chambre infundibulaire. Il en décrit plusieurs aspects angiocardigraphiques selon le substratum organique de la sténose : hypertrophie et trajet anormal de la partie droite ou gauche de l'éperon de WOLFF et de son prolongement pariétal ou septal. Ces différents éléments sont bien visibles sur les clichés : l'éperon de WOLFF sur les radios de profil, à la face postérieure de l'infundibulum ; sur les clichés de face, les prolongements pariétal et septal respectivement à droite et à gauche de la chambre de chasse.

L'artère pulmonaire est, le plus souvent, d'aspect normal dans ces sténoses infundibulaires pures (KJELLBERG). Elle présente très rarement la même dilatation post-sténotique que dans les rétrécissements valvulaires : ce peut être le cas des diaphragmes immédiatement sous-valvulaires. Elle est parfois d'aspect atrésique, lorsque la sténose infundibulaire n'est qu'un élément d'une malformation intéressant toute la voie artérielle pulmonaire.

Nous avons vu que l'angiocardigraphie avait permis de préciser la morphologie de l'arc moyen sur les radiographies de sténoses infundibulaires. Il peut, en effet, partiellement ou totalement être occupé par une saillie correspondant à la chambre infundibulaire dilatée (" 3ème ventricule").

2.- En cas de double sténose, outre l'aspect du rétrécissement infundibulaire, l'angiocardigraphie peut montrer les conséquences de la sténose valvulaire, en particulier la dilatation du tronc de l'artère pulmonaire.

Mais celle-ci paraît rare dans ces doubles sténoses : sur 6 de ces cas, KJELLBERG n'a noté une dilatation de l'artère pulmonaire que deux fois.

3.- Reste le problème de l'hypertrophie infundibulaire des sténoses valvulaires pures (photo n° 9).

Dans celles-ci, en effet, il est fréquent de noter un épaississement des parois du ventricule droit et donc une réduction de la cavité ventriculaire, L'infundibulum et l'éperon de WOLFF sont, dans ces cas, particulièrement hypertrophiés.

Il est alors souvent difficile de distinguer sur les angiocardigraphies un infundibulum normal en état de contraction d'une sténose infundibulaire.

- sur les clichés pris en systole, en effet, l'aspect peut être voisin : dans les deux cas, la chambre de chasse apparaît étroite, régulièrement rétrécie ;
- en diastole, cependant, l'infundibulum normal se dilate correctement, dépassant le calibre de l'artère pulmonaire : l'infundibulum sténosé ne se dilate pas franchement.

D'après WATSON, le degré de dilatation infundibulaire à la diastole serait inversement proportionnel à la sévérité de la sténose valvulaire ; il renseignerait également sur le caractère plus ou moins fibreux, plus ou moins contractile du rétrécissement infundibulaire.

L'interprétation de ces hypertrophies infundibulaires sténosantes au cours des rétrécissements valvulaires est donc plus une question de dynamique que de morphologie : c'est dire l'intérêt, dans ces cas, de la cinéangiocardigraphie.

— CHAPITRE VI —

CONFRONTATION ENTRE LES DONNÉES HEMODYNAMIQUES, ANGIOCARDIOGRAPHIQUES ET ANATOMIQUES

Cette confrontation n'a pas été possible dans la totalité de nos observations :

- d'une part, l'angiocardiographie n'a pas toujours été pratiquée ;
- d'autre part, nous avons retenu, pour les discuter, certains cas sans contrôle anatomique (ou chirurgical).

Nous verrons successivement :

- les sténoses infundibulaires isolées ou pures ;
- et les sténoses valvulaires avec obstacle infundibulaire.

1.- STENOSES INFUNDIBULAIRES ISOLÉES

1.- OBSERVATIONS AVEC CONTRÔLE ANATOMIQUE (OU CHIRURGICAL)

Ce sont les quatre cas de rétrécissements infundibulaires isolés, vus au chapitre anatomo-pathologique :

- la pression systolique dans l'oreillette droite est élevée dans les 4 cas (8 à 18 mm. de Hg)

L'observation N°1, où elle est la plus élevée (avec ondes "a" géantes) n'est pas celle où la pression systolique, dans le ventricule droit, est la plus haute.

- la pression systolique dans la chambre de remplissage du ventricule droit varie de 79 (obs. n° 2) à 170 mm. de Hg (obs. n° 3). Les courbes de pression y ont la morphologie sus-décrite (pointue et symétrique, avec montée lente), caractéristique du septum ventriculaire intact.

- dans tous les cas, existe un gradient significatif entre la pression dans la chambre de remplissage et celle enregistrée dans l'infundibulum : il varie de 57 (obs. n° 2) à 158 mm. de Hg (obs. n° 3).

- la courbe infundibulaire a généralement l'aspect décrit plus haut.

Dans un cas (obs. n° 4), il existe des phénomènes type VENTURI à l'entrée de l'infundibulum, augurant du type serré et localisé de la sténose : l'intervention le confirma.

- dans les 4 observations, il n'y a pas de différence de pression systolique entre la zone infundibulaire et l'artère pulmonaire : l'intervention vérifia l'intégrité des valvules dans les quatre cas.

- la sonde cathétérisea une communication interauriculaire une seule fois (obs. n° 4) l'autopsie vérifia l'existence d'un patent foramen ovale.

Dans les 3 autres cas, l'intervention ou la vérification anatomique confirma l'intégrité du septum auriculaire.

DANS L'ENSEMBLE :

Les données du cathétérisme et de l'angiocardigraphie furent concordantes. Elles ont été vérifiées d'autre part par le chirurgien ou lors de l'autopsie.

L'image angiocardio-graphique était fixe, sur tous les clichés (systoliques et diastoliques) dans les quatre cas.

Trois fois (obs. n° 1, 3 et 4), elle montra un rétrécissement localisé, serré, surmonté d'une dilatation modérée de la chambre infundibulaire. Le cathétérisme laissait prévoir cette morphologie dans les trois cas du fait de l'aspect de la courbe infundibulaire (obs. n° 1), de la transition brusque entre les courbes infundibulaire et ventriculaire (obs. n° 3) ou de pics et dépressions systoliques à la partie basse de l'infundibulum (obs. n° 4).

Une fois, par contre, le rétrécissement infundibulaire était mal localisé, "en chenal" (obs. n° 2) : l'hémodynamique n'avait pu préciser, dans ce cas, la morphologie de la chambre de chasse ; l'angiocardio-graphie, par contre, montrait une sténose peu serrée et mal localisée.

2.- OBSERVATIONS SANS CONTRÔLE ANATOMIQUE

Onze cas (obs. 5 à 15) ont été retenus, du fait des données hémodynamiques : celles-ci mirent, en effet, en évidence un gradient infundibulaire significatif, sans obstacle valvulaire apparent.

On ne peut évidemment pas affirmer la sténose infundibulaire pure dans ces onze cas, où les renseignements du cathétérisme n'ont été confrontés ni avec l'angiocardio-graphie, ni avec les données opératoires. Beaucoup de ces observations sont, d'ailleurs, récentes et bénéficieront prochainement de ces confrontations.

- la pression systolique dans l'oreillette droite varie dans ces 11 cas de 9 (obs. n° 8) à 18 mm. de Hg (obs. n° 13). Elle est dans l'ensemble grossièrement proportionnelle à la pression ventriculaire droite.
- la pression systolique dans la chambre de remplissage du ventricule droit varie de 45 (obs. n° 11) à 130 mm. de Hg (obs. n° 6). L'aspect de la courbe est celui des sténoses à septum ventriculaire intact ; dans l'observation n° 12 cependant, la montée de la courbe est un peu trop rapide et ne permet pas d'éliminer une communication interventriculaire, malgré l'homogénéité des dosages gazeux.
- dans tous les cas, le diagnostic de sténose infundibulaire pure a été suspecté sur l'aspect des courbes de retrait, montrant l'existence d'une chute de pression, non pas au niveau des valves, mais nettement en-dessous. Seules les différences de pression (entre la chambre de remplissage et l'infundibulum) au moins égales à 20 mm. de Hg ont été retenues : elles varient de 20 (obs. n° 11) à 100 mm. de Hg (obs. n° 6).

- dans 2 cas (obs. n° 5 et 6), l'existence de pics et de dépressions à la partie basse de l'infundibulum fait soupçonner une sténose localisée.
- l'aspect de la courbe dans la zone intermédiaire suggère plutôt une sténose "en chenal" dans l'observation n° 7.
- l'existence de deux chutes de pression entre la chambre de remplissage et la partie haute de l'infundibulum évoque la présence d'une sténose infundibulaire étagée dans deux cas (obs. n° 8 et 10).
- enfin, l'observation n° 15 prête à discussion :

Bien que le cathétérisme permette d'affirmer l'existence d'une sténose infundibulaire (différence de 97 mm. de Hg entre les deux chambres du ventricule droit), la clinique, l'électrocardiogramme et l'aspect radiologique évoquent un "élément gauche" associé, voire dominant.

Cette observation donne l'occasion de formuler une objection importante aux dix observations précédentes : ce gradient infundibulaire droit est-il autonome ?

Ou est-il associé à un obstacle à l'éjection ventriculaire gauche ?

Autrement dit, si l'on pratiquait un cathétérisme gauche dans ces onze cas, ne montrerait-il pas aussi une chute de pression du côté gauche : une sténose de la chambre de chasse du ventricule gauche ?

Le développement du cathétérisme des cavités gauches a montré, en effet, la fréquence relative de telles sténoses musculaires du ventricule gauche. Elles s'accompagnent, non pas constamment, mais souvent d'un gradient infundibulaire droit, témoin pour la plupart des auteurs du retentissement droit de l'hypertrophie septale.

Ce problème devait être évoqué à l'occasion de ces observations (purement hémodynamiques droites) de sténoses infundibulaires. Nous en discuterons à nouveau plus loin dans un court chapitre concernant 8 cas personnels de sténoses musculaires du ventricule gauche, comportant un gradient infundibulaire droit.

L'absence de confrontation anatomique ou chirurgicale dans ces 11 cas permet également de poser la question de la valeur diagnostique de l'hémodynamique droite dans ces observations ; nous avons vu, en effet, que le cathétérisme n'était pas à l'abri d'erreurs et il est possible que certains de ces cas correspondent à des sténoses valvulaires et non pas infundibulaires.

B.- LES STÉNOSES VALVULAIRES

AVEC OBSTACLES INFUNDIBULAIRES

Parmi les sténoses valvulaires opérées (avec ou sans communication interauriculaire), nous avons retenu les observations comportant un argument hémodynamique, angiocardio-graphique ou anatomique en faveur d'un obstacle infundibulaire associé.

Nous avons vu, au chapitre anatomo-pathologique, que cet obstacle est parfois manifestement congénital ; plus souvent, il ne s'agit que d'une hypertrophie infundibulaire sténosante, faisant partie de l'hypertrophie concentrique du ventricule droit, réactionnelle au barrage valvulaire ; bien souvent, il est impossible de trancher entre l'origine congénitale ou acquise de cet obstacle infundibulaire.

Enfin, les discordances sont fréquentes entre les données de ces investigations et les constatations anatomiques ; tel obstacle infundibulaire prévu par le cathétérisme ou l'angiocardio-graphie n'est pas trouvé à l'intervention ; ou inversement, il constitue une surprise opératoire.

L'analyse de nos observations met en relief ces différentes notions.

1.- Dans 4 cas, l'aspect anatomique est celui d'une double sténose vraie.

a.- 2 fois (obs. n° 16 et 17), à la sténose valvulaire est associé un rétrécissement sous-valvulaire en diaphragme.

Dans les deux cas, le cathétérisme ne permit pas de le prévoir, car l'artère pulmonaire n'a pu être atteinte par la sonde.

L'angiocardio-graphie, faite dans l'observation n° 17, n'apporta pas de précision non plus : l'aspect était celui d'une sténose orificielle typique, avec dôme valvulaire et dilatation ovoïde de l'artère pulmonaire.

Dans ces deux cas, la constatation d'un diaphragme sous-jacent à la sténose valvulaire fut une surprise opératoire (obs. n° 16) ou même nécropsique (obs. n° 17) ; la méconnaissance de tels obstacles sous-valvulaires est bien classique, nous l'avons vu

b.- Les 2 autres cas concernent une sténose valvulaire associée à un obstacle infundibulaire fait de piliers manifestement anormaux (obs. n° 18 et 19).

Dans les deux observations, le cathétérisme permettait de prévoir une sténose infundibulaire : il existait un gradient de pression entre les deux chambres du ventricule droit, atteignant 186 mm. de Hg (obs. n° 18) et 24 mm. (obs. n° 19).

Le cathétérisme nota, en outre, dans l'observation n° 18, que la sonde butait constamment contre la paroi ventriculaire droite, ce qui laissait prévoir une petite cavité ventriculaire : l'intervention le confirma. Chez le même malade, l'angiocardiographie montrait une image de rétrécissement infundibulaire bas ; les stigmates habituels de la sténose orificielle étaient peu explicites : dôme valvulaire irrégulier et absence de dilatation ovoïde de l'artère pulmonaire.

2.- Dans 15 cas (obs. 24 à 38), l'aspect anatomique est celui d'une hypertrophie concentrique du ventricule droit, prédominant à l'infundibulum.

a.- Le cathétérisme a été pratiqué dans 12 de ces observations.

- une fois (obs. n° 26) l'artère pulmonaire n'a pu être atteinte : l'autopsie montra une hypertrophie concentrique très marquée (paroi de 12 mm. d'épaisseur).
- trois fois seulement (obs. n° 33, 34 et 38), l'aspect des courbes laissait prévoir un obstacle infundibulaire associé à la sténose valvulaire.

Un gradient de pression entre les deux chambres du ventricule droit existait 2 fois : 60 mm. de Hg (obs. n° 34) et 100 mm. (obs. n° 38).

Aucun argument, par contre, ne permettait de dire s'il s'agissait d'une sténose autonome ou d'une hypertrophie concentrique : dans la dernière observation (38), l'importance du gradient laissait plutôt prévoir un obstacle autonome, que l'intervention et la vérification anatomique ne retrouvèrent pas.

- Dans les 8 autres cas, l'hémodynamique était celle d'une sténose orificielle banale.

b.- L'angiocardiographie a été faite dans 6 de ces 15 observations (obs. n° 28, 33, 34, 35, 36, 37).

Elle est difficile à interpréter dans les 6 cas. Ses images sont assez superposables :

- . d'une part, le dôme valvulaire et la dilatation ovoïde de l'artère pulmonaire témoignent de la sténose orificielle ;
- . d'autre part, l'infundibulum apparaît fortement rétréci en systole, mais se dilate correctement sur les clichés pris en diastole.

Cette bonne ouverture diastolique empêche de parler de "sténose" infundibulaire ; tout au plus, peut-on dire que la chambre de chasse apparaît plus étroite que normalement à la systole, sans que l'on puisse dire s'il existe de ce fait un véritable obstacle hémodynamique.

- 3.- Dans 4 cas (obs. n° 20 à 23), il est difficile de trancher entre l'origine congénitale ou acquise de l'obstacle infundibulaire, d'après l'aspect anatomique.
- une fois, le cathétérisme ne montrait pas d'obstacle infundibulaire (obs. n° 21) bien visible par contre sur l'angiocardiographie ;
 - dans les 3 autres cas, existait un gradient de pression entre les deux chambres du ventricule droit : 28, 36 et 40 mm. de Hg ; dans 2 de ces cas (obs. n° 20 et 22), l'angiocardiographie notait une sténose infundibulaire assez localisée et fixe, tandis que le dôme valvulaire n'était pas aussi typique que dans une sténose orificielle habituelle.
- 4.- Dans 3 observations (n° 40, 41 et 42), les investigations pré-opératoires firent croire à un obstacle infundibulaire, que l'intervention ne retrouva pas.
- dans les 3 cas, existait un gradient de pression entre les 2 chambres du ventricule droit (40 à 52 mm. de Hg) ;
 - il est vrai que les deux fois où fut pratiquée une angiocardiographie, celle-ci ne montra pas de sténose infundibulaire indiscutable : la chambre de chasse se dilatait correctement en diastole.
-

C.- ETUDE DES OBSERVATIONS COMPORTANT
UN CONTROLE HEMODYNAMIQUE POST-OPERATOIRE

- 1.- Les quatre sténoses infundibulaires pures opérées n'ont malheureusement pu bénéficier d'un cathétérisme post-opératoire.
 - 2 malades sont décédées dans les jours suivant l'intervention
 - l'un d'un oedème pulmonaire au 18ème jour (obs. n° 3) ;
 - l'autre d'une hémorragie digestive au 11ème jour (obs. n° 4).
 - les 2 autres, opérés en 1961 et 1962, n'ont pas encore été recathétérisés.
- 2.- Six malades atteints de sténose valvulaire avec obstacle infundibulaire ont subi un cathétérisme post-opératoire.
 - a.- Dans 2 cas, le gradient infundibulaire constaté avant l'intervention diminue (obs. n° 42) ou même disparaît (obs. n° 34) deux ans plus tard.

Chez ces deux malades, existait une hypertrophie concentrique modérée, et le chirurgien ne pratiqua pas de résection infundibulaire.
 - b.- Dans l'observation n° 31, l'intervention trouva une hypertrophie infundibulaire marquée et le chirurgien préféra compléter la valvulotomie par une résection infundibulaire.

Un an plus tard, le cathétérisme montra une chute des pressions ventriculaires droites (89 à 40 mm. dans la chambre de remplissage).
 - c.- Enfin, chez 3 malades (obs. n° 39, 43 et 44), alors que le cathétérisme pré-opératoire ne montrait pas de différence de pression entre les deux chambres du ventricule droit, un contrôle hémodynamique fait respectivement 1 mois, 15 mois et 2 mois après la valvulotomie, montra l'apparition d'une telle différence de pression (45, 24 et 47 mm. de Hg.)

Dans aucun de ces 3 cas n'a été pratiquée de résection infundibulaire lors de la valvulotomie.

Dans un cas (obs. 39) un deuxième cathétérisme a pu être fait un an plus tard : le gradient infundibulaire était passé de 45 à 15 mm. de Hg.

Nous avons éliminé 3 observations analogues, comportant l'apparition d'une différence de pression après valvulotomie : dans ces 3 cas, en effet, la différence de pression entre les deux chambres du ventricule droit était inférieure à 20 mm. de Hg.

D.- L'HYPERTROPHIE INFUNDIBULAIRE STENOSANTE.

(SES CRITÈRES DIAGNOSTIQUES - SA RÉGRESSION APRÈS VALVULOTOMIE)

Ces observations posent le problème de l'utilité de la résection infundibulaire dans l'hypertrophie concentrique des sténoses valvulaires et de la régression post-opératoire des hypertrophies infundibulaires sténosantes.

Nous avons vu les caractères de cette hypertrophie infundibulaire aux chapitres précédents. Deux questions se posent à son sujet :

- peut-on la prévoir avant la valvulotomie ?
- si elle existe, faut-il la réséquer ou la laisser en place en escomptant sa régression progressive ?

1.- CRITÈRES DIAGNOSTIQUES PRÉ-OPÉRATOIRES

- l'irradiation basse du souffle systolique ;
- l'absence de dilatation post-sténotique du tronc pulmonaire, sur les radiographies.
- le cathétérisme donne peu de renseignements : l'existence d'une zone de pression infundibulaire est rarement notée et serait plutôt contre la nature musculaire de l'obstacle infundibulaire .

Pour certains (HOUEL), l'élévation de la pression diastolique ventriculaire droite.

- mais aucun des arguments précédents n'est constant , ni spécifique. Leur intérêt s'efface devant la valeur de l'angiocardiographie, ou mieux de la ciné-angiocardiographie : nous n'y revenons pas.
- la notion d'âge est importante : la sténose infundibulaire réactionnelle a d'autant plus de chance d'apparaître que le sujet est plus âgé. Déjà fréquente avant 10 ans (66 % des cas pour JOHNSON), elle serait quasi constante (86 % des cas) chez les sujets de plus de 20 ans.
- mais à âge égal, les hypertrophies infundibulaires sont différentes. Cette discordance est due à un second facteur variable et imprévisible : la taille de l'anneau valvulaire. Ainsi, peut-on rencontrer des sténoses valvulaires avec très forte hypertrophie concentrique, chez le jeune enfant, si l'orifice pulmonaire est très étroit

2.- DEVENIR DES HYPERTROPHIES INFUNDIBULAIRES STÉNOSANTES

APRÈS VALVULOTOMIE

a.- Tous les auteurs ont constaté que la valvulotomie n'était pas toujours suivie d'un retour à une hémodynamique normale. La persistance d'une différence de pression après valvulotomie (avec ou sans zone infundibulaire intermédiaire) peut être expliquée par différents facteurs :

- une valvulotomie incomplète . KJELLBERG pense que c'est là le facteur essentiel ;
- un anneau pulmonaire étroit, évidemment non modifié par la valvulotomie ;
- une hypertrophie infundibulaire sténosante.

Si la valvulotomie a été large et si l'orifice pulmonaire après elle admet facilement l'index, il n'y a donc pas d'autre explication à cette différence de pression qu'un barrage infundibulaire, qui peut ainsi venir remplacer l'obstacle valvulaire.

Certains pensent même que la levée du barrage sigmoïdien peut augmenter l'obstacle infundibulaire résiduel, celui-ci ne profitant plus de la distension infundibulaire qu'entraînait la lutte contre l'obstacle orificiel (FROMENT, BROCK, JOHNSON, EDWARDS).

Le lieu du changement de pression passe ainsi de la région valvulaire à l'infundibulum.

b.- Des cathétérismes itératifs après valvulotomie ont été faits par de nombreux auteurs. Citons les études de ENGLE, JOHNSON, CAMPBELL, HOUEL, etc..'

Tous sont d'accord pour constater une régression de l'obstacle infundibulaire mais la rapidité de celle-ci est très variable d'un cas à l'autre.

Il semble (ENGLE) que la régression soit maximum pendant les 6 premiers mois après la valvulotomie. Elle peut néanmoins continuer pendant 18 mois à 2 ans.

c.- Le problème de l'opportunité d'une résection infundibulaire associée à la valvulotomie est très discuté.

Il faut, en effet, peser les risques respectifs d'une hyperpression ventriculaire droite persistante et d'une résection infundibulaire (avec les dangers inhérents à toute ventriculotomie). Nous en reparlerons au chapitre des INDICATIONS CHIRURGICALES.

CHAPITRE VII

L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE

DANS LA STÉNOSE MUSCULAIRE DU VENTRICULE GAUCHE

A.- Depuis 1957, l'attention des cardiologues est attirée sur une nouvelle entité, simulant volontiers la sténose aortique et dénommée différemment selon les auteurs : sténose musculaire sous-aortique, obstruction fonctionnelle du ventricule gauche, sténose sous-aortique hypertrophique idiopathique, sténose infundibulaire du ventricule gauche, etc...

Ses caractéristiques ont été détaillées par de nombreux auteurs : en particulier E.F. BEARD, P. SOULIE, L.B. BRENT, R. BROCK, G. DAOUD, B.A. BERCU, J.L. CALVIN, E. BRAUNWALD.

Nous ne ferons que résumer succinctement ses éléments de diagnostic :

- dyspnée d'effort isolée chez un adulte jeune ;
- souffle systolique, frénissant, apexo-ondapexien, à irradiation axillaire ;
- à la radioscopie, saillie des cavités gauches ;
- surcharge ventriculaire gauche électrique,
- à l'angiocardiographie, réduction de la cavité ventriculaire gauche et plus rarement, image du rétrécissement de la chambre de chasse aortique, alors que l'orifice valvulaire est normal.
- le cathétérisme gauche est l'exploration essentielle, montrant une chute de pression entre la chambre de remplissage et la chambre de chasse du ventricule gauche (la différence de pression est habituellement assez forte, de 50 à 100 mm. de Hg).

La courbe aortique a une morphologie spéciale : élévation dès l'ouverture des valves, puis chute brusque et oscillation de faible amplitude . Une insuffisance mitrale associée est fréquente.

Tels sont les éléments de diagnostic de ces sténoses musculaires du ventricule gauche. On discute leur parenté avec les cardiomégalias familiales.

Il est important de savoir les reconnaître, afin d'éviter aux patients qui en sont porteurs une intervention inutile ; leur cure chirurgicale est, en effet, actuellement impossible.

Leur étude anatomique montre un ventricule gauche très hypertrophié sans sténose aortique orificielle.

L'hypertrophie domine au niveau de la chambre de chasse et du septum. Celui-ci bombe dans la cavité ventriculaire gauche ; il saille également du côté droit, tendant à rétrécir l'infundibulum pulmonaire.

Cette dernière notion anatomique explique le retentissement infundibulaire droit des sténoses musculaires du ventricule gauche. De fait, le cathétérisme droit montre une discrète augmentation de pression ventriculaire droite, et surtout une différence de pression systolique entre les chambres de remplissage et de chasse droites (différence habituellement faible, aux environs de 20 mm. de Hg),

B.- Nous rapportons huit observations (obs. n° 45 à 52) correspondant à ces faits .

Elles appellent quelques commentaires :

- nous n'insistons pas sur leur tableau clinique, radiologique et électrique ; il est conforme aux données ci-dessus ;
- dans les 8 cas, le cathétérisme objectiva une chute de pression entre les deux chambres du ventricule droit : inférieure à 20 mm. de Hg, ou voisin de ce chiffre dans 7 cas, atteignant 46 mm. dans un cas (obs. n° 45).
- Dans 5 cas, le cathétérisme gauche fit la preuve de l'obstacle sous-valvulaire gauche, montrant une différence de pression nette entre les deux chambres du ventricule gauche (obs. n° 45 à 49).
- dans l'observation n° 50, une telle différence de pression n'est apparue qu'après injection d'"ISUPREL". Ce produit accentua, en outre, la différence de pression du côté droit (passée de 18 à 30 mm.) Cette observation nous a permis de vérifier cette notion, signalée récemment par WHALEN et ses collaborateurs.
- enfin, dans deux cas (obs. n° 51 et 52), le cathétérisme avait fait croire à tort à une sténose aortique. C'est l'intervention chirurgicale qui révéla l'obstacle musculaire sous-aortique et l'intégrité de l'orifice aortique.

C.- Ainsi, dans certains cas, faut-il discuter la valeur d'une différence de pression systolique entre les deux chambres du ventricule droit : si elle est modérée, et surtout si certains éléments cliniques, radiologiques et électriques orientent vers un obstacle ventriculaire gauche, il faut confirmer ces doutes par un cathétérisme gauche (nous avons déjà abordé cette discussion à propos des observations 5 à 15).

- Une sténose aortique peut-elle entraîner les mêmes anomalies hémodynamiques droites ?

A priori, il serait logique de l'admettre, l'hypertrophie concentrique du ventricule gauche étant susceptible de provoquer, par bombement septal, une sténose infundibulaire.

Cette notion, qui demanderait de plus amples études, nous paraît peu fréquente d'après les quelques observations de sténoses aortiques que nous avons dépouillées : nous avons noté l'existence d'une telle différence de pression entre les deux chambres du ventricule droit dans deux observations de sténoses aortiques ; mais la plupart des cas, même les rétrécissements très serrés avec forte hypertrophie concentrique du ventricule gauche ne comportent pas de stigmates hémodynamiques de sténose infundibulaire pulmonaire.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A.- CERTAIN DIAGNOSTICS SE DISCUTENT PEU

- 1.- Une sténose infundibulaire modérée peut être difficile à distinguer, avant le cathétérisme, d'un rétrécissement aortique peu serré.

Le siège du souffle systolique, le caractère du 2ème bruit aux foyers aortique et pulmonaire peuvent, en effet, être trompeurs.

- 2.- Ce n'est que dans les formes les plus sévères de sténoses infundibulaires (avec cardiomégalie et insuffisance cardiaque) que l'on peut discuter la maladie d'EBSTEIN.

L'absence de souffle systolique, les troubles du rythme et de la conduction sont habituellement assez caractéristiques de cette maladie pour éviter la confusion.

- 3.- La discussion avec le groupe des shunts gauche-droite (communication interauriculaire, maladie de ROGER, persistance du canal artériel) est plus théorique que réelle. Il faut surtout penser à leur association possible (sténose infundibulaire associée à une communication interauriculaire ou un canal artériel).

B.- DEUX PROBLEMES SE DISCUTENT

- 1.- Affirmer le siège infundibulaire du rétrécissement.

Nous ne reviendrons pas sur les éléments de diagnostic entre sténose infundibulaire et valvulaire.

Rappelons qu'aucun argument n'a une valeur absolue et que même le cathétérisme peut comporter des causes d'erreur.

- 2.- Distinguer une sténose infundibulaire sévère associée à une communication interauriculaire, d'une tétralogie de FALLOT, constitue le principal problème diagnostique (SWAN) : la cure chirurgicale des lésions est, en effet, bien différente dans les deux cas. Nous avons déjà vu, au chapitre anatomique, la morphologie du rétrécissement infundibulaire dans la tétralogie de FALLOT, aspect bien différent de celui des sténoses infundibulaires pures.

a.- Citons, en faveur du rétrécissement infundibulaire avec C.I.A. .

- parfois un dédoublement du 2ème bruit ;
- une augmentation modérée du volume cardiaque ;
- une hypertrophie ventriculaire droite électrique marquée ;
- souvent, le passage du cathéter à travers la C.I.A. ;
- une pression systolique auriculaire droite modérément ou nettement élevée (avec parfois ondes a géantes) ;
- une pression systolique ventriculaire droite habituellement supérieure à la pression systémique.

b.- En faveur de la tétralogie de FALLOT :

- l'existence d'un squatting ;
- un volume cardiaque habituellement normal ;
- un arc aortique à droite (25 % des cas pour NADAS) ;
- une surcharge ventriculaire droite électrique modérée ;
- souvent, le passage du cathéter à travers la C.I.V. ;
- une pression et un tracé auriculaires droits normaux ;
- une égalité de pression entre le ventricule droit et la circulation systémique.

Aucun de ces signes , pris isolément, n'a une valeur absolue.

C'est en les confrontant et en utilisant au besoin des techniques plus spéciales (courbes de dilution des colorants) qu'on devra parvenir au diagnostic exact.

INDICATIONS OPERATOIRES

Les chirurgie des rétrécissements infundibulaires est devenue possible depuis la mise au point de la chirurgie à coeur ouvert. La nécessité de cette technique, en cas d'obstacle infundibulaire explique l'importance du diagnostic pré-opératoire du siège de la sténose pulmonaire, sur lequel nous avons insisté.

Nous envisagerons successivement :

- LES INDICATIONS DE L'INTERVENTION CHIRURGICALE dans les rétrécissements infundibulaires isolés ; et
- LE PROBLEME DE LA RESECTION MUSCULAIRE dans les hypertrophies infundibulaires sténosantes des rétrécissements valvulaires.

A.- INDICATIONS CHIRURGICALES

DANS LES RETRECISSEMENTS INFUNDIBULAIRES ISOLÉS

LA NOTION D'AGE :

Intervient pour différents motifs :

- d'une part : la résection infundibulaire et la circulation extra-corporelle qu'elle impose ne sont guère possibles chez le très jeune enfant ;
- d'autre part : le pronostic post-opératoire est certainement plus médiocre avant 2 ans et après 20 ans (CLOVER).

LES SIGNES FONCTIONNELS :

S'ils sont présents, ils incitent à intervenir. Mais leur absence n'est pas un argument suffisant pour refuser la chirurgie.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE :

L'existence d'une cardiomégalie, à l'examen radiologique, fait supposer une sténose serrée ; elle aggrave également le pronostic opératoire. Mais un coeur de volume normal peut fort bien s'observer dans des cas de rétrécissements serrés.

L'ELECTROCARDIOGRAMME et L'HEMODYNAMIQUE :

Aussi, est-ce essentiellement sur les données de l'électrocardiogramme et de l'hémodynamique que seront basées les indications opératoires ;

c'est-à-dire sur l'importance des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire droite (particulièrement l'inversion de T dans les précordiales droites) et sur le degré d'hyperpression ventriculaire droite du cathétérisme.

Une pression **s**ystolique ventriculaire droite supérieure ou égale à 100 mm. de Hg (NADAS) ou même 75 mm. (BROCK) commande l'intervention pour ces auteurs.

Dans le doute, il faudra toujours revoir le malade périodiquement, surveiller étroitement l'apparition ou l'augmentation des signes fonctionnels, l'aspect électrique et radioscopique et parfois refaire un cathétérisme.

. ° .

Dans la série de nos quatre observations personnelles de sténoses infundibulaires isolées (obs. 1 à 4), l'indication opératoire a essentiellement été fondée sur les résultats hémodynamiques : dans 3 cas, la pression ventriculaire droite était, en effet, nettement supérieure à 100 mm. de Hg ; dans le 4ème cas (obs. n° 2), cette pression n'était qu'à 79 mm. de Hg, la surcharge ventriculaire droite électrique était modérée, mais il existait une dyspnée d'effort nette et une cardiomégalie.

Les résultats opératoires ont été assez décevants dans cette courte série de quatre cas :

- deux décès (obs. n° 3 : oedème aigu du poumon au 18ème jour ;
obs. n° 4 : hémorragie digestive au 11ème jour) ;
- et deux améliorations.

La ventriculotomie et la résection infundibulaire comportent, en effet, un risque certain : les quatre décès survenus dans la série des 37 sténoses pulmonaires à septum ventriculaire intact, opérées dans le service de J. MATHEY (thèse de S. GOUX) concernent deux sténoses infundibulaires et deux doubles sténoses (valvulaire et infundibulaire).

C. DUBOST , sur 9 sténoses infundibulaires opérées, compte 8 décès (statistique sur 167 interventions à coeur ouvert, rapportée en 1959).

B.- LE PROBLEME DE LA RESECTION INFUNDIBULAIRE
DANS LES HYPERTROPHIES INFUNDIBULAIRES STENOSANTES
DES RETRECISSEMENTS VALVULAIRES

Nous ne reviendrons pas sur les critères diagnostiques de cette hypertrophie infundibulaire sténosante, ni sur sa régression plus ou moins rapide après valvulotomie.

Alors qu'une authentique sténose infundibulaire congénitale, associée à un barrage valvulaire, commande la résection musculaire, celle-ci est, par contre, très discutée en cas d'hypertrophie infundibulaire réactionnelle.

DEUX ATTITUDES SONT POSSIBLES :

- certains estiment la résection inutile et parfois dangereuse (SWAN, CAMPBELL, JOHNSON, ENGLE, MAHONEY et MANNING, LAM & TABER, HIMMELSTEIN, MATHEY, FROMENT, HOUEL ...) . Ils se contentent habituellement de la valvulotomie par voie transartérielle, sous hypothermie.
- d'autres, moins nombreux, pensent que la régression de l'obstacle infundibulaire est très lente et préfèrent compléter la valvulotomie par une résection musculaire (LILLEHEI, KIRKLIN, DUBOST ...) . Ils font donc volontiers une ventriculotomie droite sous hypothermie profonde ou circulation extra-corporelle.

Il paraît logique, dans cette discussion, de s'aider des données de l'ANGIOCARDIOGRAPHIE (une bonne ouverture de l'infundibulum à la diastole plaidant contre la résection) et des CONSTATATIONS OPERATOIRES.

- Existe-t-il une striction infundibulaire serrée après valvulotomie ?
- Quel est le degré de la pression ventriculaire droite après valvulotomie ?

La régression spontanée de l'hypertrophie infundibulaire dépend, en effet, grandement de la pression ventriculaire droite résiduelle, immédiatement après valvulotomie : JOHNSON a montré que cette régression était toujours incomplète, si la pression ventriculaire droite après valvulotomie était égale ou supérieure à 100 mm. de Hg. Il propose donc de se fonder, en grande partie, sur cet élément pour discuter de l'opportunité de la résection infundibulaire.

Dans la série de nos observations personnelles , une résection infundibulaire a été pratiquée :

- dans les 4 cas de double sténose vraie - (obs. n° 16 à 19) ;
- dans les 4 observations où l'obstacle infundibulaire était important mais d'origine discutable (obs. n° 20 à 23) ;
- dans 6 cas de sténoses valvulaires avec hypertrophie concenrique (obs. n° 29, 30, 31, 32, 33 et 37).

Nous ne disposons pas d'un nombre suffisant de cathétérismes post-opératoires pour comparer l'évolution des formes ayant subi ou non une résection infundibulaire.

La décision de celle-ci a été habituellement prise d'après les constatations opératoires ... et les tendances personnelles de l'opérateur.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

STENOSES INFUNDIBULAIRES PURES

OBSERVATION I

COH... Lisette . Née en 1930.

- Cardiopathie découverte en 1943.
Diagnostic de sténose valvulaire pulmonaire en 1952.
Valvulotomie (technique de BROCK) en 1953.
- SIGNES FONCTIONNELS (1960)
Dyspnée d'effort (un étage) . Pas de cyanose.
- EXAMEN :
Frémissement au 2ème espace intercostal.
Souffle systolique intense, maximum au 2ème espace intercostal gauche, irradiant à la pointe, à l'aisselle et dans le dos, de timbre râpeux.
Abolition du 2ème bruit au 3ème espace intercostal gauche.
- RADIOSCOPIE :
Image thoracique normale.
- E.C.G.
Axe de Q.R.S. à + 110°
Surcharge ventriculaire droite modérée.

- CATHETERISME :

Pressions en mm. de Hg	Volumes d'oxygène
OD 18/5 moyen. 9	VCS 14,5
VD bas 125/5 et 10	OD 15,3
VD haut 15/2 et 4	VD 14,2
AP 15/9 moyen. 12	AP 14,7
Fémorale 95/55 moyen. 68	

- ANGIOCARDIOGRAPHIE (photo n° 8) Saturation périphérique : 94 %
Image de sténose infundibulaire courte, localisée.
Orifice pulmonaire normal.
Pas de dilatation du tronc pulmonaire.
Petite image diverticulaire de la chambre sous-valvulaire.

- INTERVENTION (1962)

Circulation extra-corporelle - 20°. Le coeur, une fois libéré, le diagnostic de sténose infundibulaire basse apparaît évident, Ventriculotomie droite à cheval sur la sténose : résection aisée de 6 g. de tissu endocardique permettant de modeler une chambre de chasse très satisfaisante. Les valves sont intactes.

- Pressions avant : chambre de remplissage : 120 mm. de Hg
chambre de chasse : 15
A. P. : 15

- Pressions après : chambre de remplissage : 25
A.P. : 25
- SUITES OPERATOIRES : sans incident.

..... O B S E R V A T I O N 2

BOT... Marie-France. Née en 1942.

- Cardiopathie découverte à la naissance.
- SIGNES FONCTIONNELS (1958).
Dyspnée d'effort (un étage) . Pas de cyanose.
- EXAMEN :
Pas de thrill.
Souffle systolique d'intensité moyenne, de timbre un peu rude, maximum du 2ème au 4ème espace intercostal gauche, irradiant à la clavicule gauche, aux 2ème et 3ème espaces intercostaux droits.
Doux bruit conservé.
- RADIOSCOPIE :
Coeur nettement augmenté de volume.
Arc moyen court, rectiligne. Débord droit.
Saillie des cavités droites en O.A.G.
A.P. et poumons normaux.
- E.C.G.
Axe de Q .R.S. à + 140°
Bloc focal droit.
Surcharge ventriculaire droite modérée.
- CATHETERISME

1.- Pression en mm. de Hg	2.- Dosages d'oxygène
OD : 8/0 moy. 4	VCS 14,5
VD : 79/2 et 6	OD 14,4
Infundibulum: 22/0 et 4	VD 14,4
AP : 22/11	AP 14,4
Art.fémorale : 113/66 moy.68	Saturation périphérique : 95 %.
- ANGIOCARDIOGRAPHIE :
Sténose infundibulaire peu serrée, mal localisée.
- INTERVENTION (novembre 1961) :
C.E.C. - 10° - Crifice valvulaire normal. Aspect de sténose infundibulaire haute, sans anneau scléreux localisé. On résèque environ 10 g. de tissu musculaire, sur la crête supra-ventriculaire, la cloison interventriculaire et les berges de la ventriculotomie. La chambre ainsi évidée est très large. Il n'existe pas de C.I.V. et le doigt introduit dans l'oreillette ne sent pas de défaut septal.
- SUITES OPERATOIRES :
Mouvements choréo-athétosiques transitoires, attribués aux conséquences de l'hypothermie.

- JUIN 1962 :

Petit souffle systolique.

Même silhouette radioscopique.

Bloc de branche droit complet. Axe de Q.R.S. à + 120°

..... O B S E R V A T I O N 3

PAR... Catherine . Née en 1947.

- Cardiopathie découverte à la naissance.

Trachéo-bronchites fréquentes.

- SIGNES FONCTIONNELS (1959) :

Ni dyspnée, ni cyanose.

- EXAMEN :

Frémissement systolique, maximum au 2ème espace gauche. Souffle holosystolique, de timbre aigu, très intense, maximum au 3ème étage intercostal gauche, poly-irradiant.

Deuxième bruit aboli au maximum du souffle.

- RADIOSCOPIE :

Coeur à peine augmenté de volume.

Arc moyen convexe dans sa partie supérieure, non expansif.

Artères pulmonaires et poumons normaux.

Aorte à droite de la trachée et en arrière de l'oesophage (baryte).

- E.C.G.

Axe de QRS à + 120°.

Bloc de branche incomplet droit.

Surcharge ventriculaire droite marquée (T négatif de V_1 à V_3).

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD : 10/5 moy. 7

VD bas : 170/5 et 10

VD haut : 12/2

AP : 17/11 moy. 14

2.- Volumes d'oxygène

VCS 14,2

OD 14

VD 14,2

AP 14,2

Saturation périphérique : 94 %

En retirant la sonde de l'artère pulmonaire au ventricule droit, on note l'existence d'une zone infundibulaire assez étendue et large, d'un rétrécissement infundibulaire très serré avec de très fortes pressions dans la chambre de remplissage du ventricule droit (photo n° 6).

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

La chambre de chasse est divisée en 2 portions par une sténose infundibulaire serrée et localisée. Pas de rétrécissement valvulaire. Petite saillie ovoïde du plafond de la bifurcation pulmonaire.

- INTERVENTION (février 1959)

Circulation extra-corporelle.

Chambre infundibulaire sous-valvulaire, à paroi mince, bordée en bas par une crête supra-ventriculaire modérément hypertrophiée. Elle communique avec la cavité, presque virtuelle, du ventricule droit par un petit orifice de quelques millimètres de diamètre; pas de sténose valvulaire.

Le ventricule droit est, en effet, entièrement occupé par des formations musculaires anormales. Celles-ci sont réséquées en direction de l'orifice auriculo-ventriculaire et vers la région du septum. La résection produit une petite effraction de 2 mm. environ dans la cloison interventriculaire, aussitôt suturée par deux points en U à la soie.

Pour terminer, on résèque la crête supra-ventriculaire aussi largement que possible.

Pressions en fin d'intervention : chambre de remplissage : 30 mm. de Hg
artère pulmonaire : 30 mm. de Hg.

- SUITES OPERATOIRES :

Oedème pulmonaire subaigu résolutif, dans la nuit qui suit l'intervention. E.C.G. du lendemain, tracé d'infarctus myocardique antéro-septal.

- DECES : 3 semaines après l'intervention, d'un oedème pulmonaire aigu.

- EXAMEN ANATOMIQUE :

Hypertrophie du muscle ventriculaire droit.

La sténose infundibulaire a été largement réséquée (6 g.) Après l'intervention, poche ventriculaire droite unique.

Pas de malformation orificielle pulmonaire.

Pas de C.I.V.

Deux minimes perforations septales suturées.

Double arc aortique avec, en réalité, aorte fonctionnelle véritable à droite.

..... O B S E R V A T I O N 4

AND... Jocelyne. Née en 1945.

- Découverte de la cardiopathie à l'âge de 2 ans.

- SIGNES FONCTIONNELS (1960) :

Cyanose discrète des lèvres et des extrémités, au froid et à l'effort.

Dyspnée à l'effort très modérée.

Pas d'accroupissement.

- EXAMEN :

Frémissement systolique latéro-sternal gauche.

Souffle holosystolique, intense, maximum au 4ème espace gauche irradiant surtout vers le haut.

Prolongement diastolique (ou rythme à trois temps) de même topographie.

- RADIOSCOPIE :

Volume cardiaque normal.
Légère saillie du VD en O.A.G.
Pas d'arc moyen net.
Mouvement de sonnette ventriculo-aortique.
Artère pulmonaire et poumons normaux.

- E.C.G.

Bloc complet droit.
Surcharges auriculaire et ventriculaire droites.

- VECTOCARDIOGRAMME

Morphologie droite pure.

- CATHETERISMES :

1956

1.- Pressions en mm. de Hg	2.- Volumes d'oxygène
OD 10/5 moy. 8	VCS 12,9
VD bas 117/4 et 10	OD 13,2
Infundibulum 14/6	VD 12,9
AP 16/11 moy. 14	AP 13
Cap. moy. 7	
Art. axillaire 93/57	

Passage de l'OD dans l'OG par un C.I.A.

Sténose infundibulaire serrée, avec phénomènes type Venturi dans la partie basse de l'infundibulum.

1960

1.- Pressions en mm. de Hg	2.- Volumes d'oxygène
OD 10/3 moy. 5	VCS 13
VD 130/4 et 8	OD 15,2
OG 7/1 moy. 4	VD 13,5
	OG 17,4

Même passage de la sonde à travers un C.I.A.

Impossibilité de monter dans l'AP.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE (1959)

Sténose infundibulaire très courte, immuable avec les contractions cardiaques, très localisée, séparant la cavité ventriculaire droite de la chambre infundibulaire (taille d'une prune).

Orifice pulmonaire difficile à situer.

Tronc de l'AP un peu large, sans dilatation évidente.

Aorte un peu large.

- INTERVENTION :

C.E.C. et hypothermie.

A 1/2 cm. au-dessous de l'origine de l'artère pulmonaire, on voit un sillon transversal qui correspond à la sténose infundibulaire.

A l'ouverture du ventricule droit, il existe une sténose infundibulaire fibreuse très localisée, qui est facilement réséquée.

Il existe en outre une dilatation très importante de l'aorte initiale (avec insuffisance aortique à la palpation).

- SUITES OPERATOIRES :

Hématémèse et méloena au 5ème jour; thrombopénie, sans diminution du fibrinogène. Transfusions.

Décès : au 11ème jour par récurrence de l'hémorragie digestive.

- EXAMEN ANATOMIQUE : (photo n° 2).

La paroi ventriculaire droite est très hypertrophiée - (18 mm. d'épaisseur) Rétrécissement très marqué de l'infundibulum, dû d'une part à l'hypertrophie de l'éperon de WOLFF, d'autre part, à celle de la paroi infundibulaire. Cette sténose a été réséquée : l'infundibulum a ainsi l'aspect d'un cheval de 8 mm. de diamètre.

L'orifice pulmonaire est normal.

Hypertrophie de la chambre de chasse aortique. A 4 mm. au-dessous du fond des valvules sigmoïdes, existe un rétrécissement en forme de diaphragme fibreux, épais de 1 à 2 mm. circonférentiel mais plus large en regard des valvules postérieure et antéro-droite.

L'orifice aortique est souple, mais légèrement insuffisant à l'épreuve de l'eau.

..... O B S E R V A T I O N 5

DRO... Claude. Né en 1945.

- Souffle systolique découvert à la naissance.

- Aucun signe fonctionnel (1956)

- EXAMEN :

Frémissement systolique aux 2ème et 3ème espaces gauches.

Souffle systolique intense, râpeux, maximum au 2ème espace gauche, irradiant vers la pointe et un peu dans le dos.

Deuxième bruit très diminué au foyer pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :

Normale, à part une discrète saillie antérieure du VD, en O.A.G.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 180°

Pas de surcharge ventriculaire droite.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD	12/6 moy. 8
VD remplissage	90/2 et 12
VD chasse	21/7
AP	20/9 moy. 14
Fémorale	120/67 moy. 90

2.- Volumes d'oxygène

VCS	12,2
-----	------

OD	12,7
----	------

VD	12,8
----	------

AP	12,7
----	------

Saturation périphérique : 94 %

Courbe de sténose infundibulaire pure, avec pics et dépressions dans l'infundibulum (sténose sans doute limitée et serrée).

- Revu en 1959 : même symptomatologie.

OBSERVATION 6

GOU... Marie-Laure. Née en 1956.

- Cardiopathie découverte à la naissance.

- Aucun SIGNE FONCTIONNEL (1962).

- EXAMEN :

Frémissement systolique aux 1er et 2ème espaces gauches

Souffle systolique intense, rude, maximum aux 1er et 2ème espaces gauches, irradiant vers la clavicule gauche et le dos.

Deuxième bruit diminué au maximum du souffle.

Diagnostic clinique de sténose orificielle de l'artère pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :

Coeur modérément augmenté de volume.

Débord droit modéré.

Saillie des cavités droites en OAG

Artères pulmonaires & poumons normaux.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 120°

T négatif de V₁ à V₃

Surcharge ventriculaire droite systolique

- CATETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 15/7 moy. 10

VD 130/8 et 16

Infundibulum 30/8 et 12

AP 20/10 moy. 15

Capillaire moy. 7

Art.axillaire 90/56 moy.70

2.- Volumes d'oxygène

VCS 9,8

OD 9,8

VD 10,3

AP 10,3

Saturation périphérique : 100 %

Pas de trajet anormal

Courbe pulmonaire normale

Courbe de sténose infundibulaire haute et serrée, isolée (courbe infundibulaire avec pics et dépressions.)

- ANGIOCARDIOGRAPHIE : Prévues en 1963.

OBSERVATION 7

RAY... Catherine . Née en 1948.

- Cardiopathie découverte à l'âge de 6 ans.

- SIGNES FONCTIONNELS (1957)

Dyspnée d'effort très modérée.

- EXAMEN :

Petit frémissement au 3ème espace gauche

Souffle systolique intense, rude, maximum au 4ème espace gauche, irradiant vers l'aisselle et le dos.

Deuxième bruit normal.

- RADIOSCOPIE :

Coeur nettement augmenté de volume.

Arc inférieur gauche très convexe. Saillie modérée de l'arc moyen. Saillie "en promontoire" des cavités droites en OAG. Artères pulmonaires normales.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 170°

Surcharge ventriculaire droite et ischémie sous-endocardique.

- VECTOCARDIOGRAMME :

Axe de QRS "hyperdroit", sans signe d'ischémie sous-endocardique.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 10/4 moy. 6

VD bas 100/4 et 8

Infundibulum 25/0 et 5

AP 19/13 moy. 15

2.- Volumes d'oxygène

VCS 10,8

OD 10,2

VD 10,2

AP 10,1

- CONCLUSION :

Sténose infundibulaire pulmonaire faisant plus penser à un chenal qu'à une sténose limitée, d'après le cathétérisme. Mais la radioscopie et l'E.C.G. suggèrent des altérations structurales plus diffuses.

OBSERVATION 8

GIL... Claude . Né en 1947.

- Souffle systolique découvert à l'âge de 1 mois.

Bronchites fréquentes jusqu'à l'âge de 3 ans.

- Aucun SIGNE FONCTIONNEL (1961).

- EXAMEN :

Frémissement systolique au 2ème espace gauche.
Souffle systolique intense, de même siège, irradiant vers le bas.
Abolition du 2ème bruit au maximum du souffle.

- RADIOSCOPIE :

Coeur légèrement augmenté de volume.
Débord droit modéré.
AP gauche un peu élargie

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 100°
Très légère surcharge ventriculaire droite.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 3/9 moy. 6
VD 92/3 et 9
Chambre infundibulaire 40/3 et 9
20/3 et 9
AP 20/10 moy. 15
Capillaire 14/5 moy. 9
Art.fémorale 125/62 moy. 70

2.- Volumes d'oxygène

VCS 16,9
OD 17,7
VD 17,5
AP 17,8

Saturation périphérique : 96 %

- CONCLUSION :

Sténose infundibulaire , peut-être à 2 étages (2 zones de pression dans la chambre infundibulaire).

O B S E R V A T I O N 9

RUT... Marie-Claude. Née en 1948.

- Cardiopathie découverte à l'âge de 6 mois.

- Aucun SIGNE FONCTIONNEL (1962).

- EXAMEN :

Frémissement systolique aux 2ème et 3ème espaces gauches.
Souffle systolique, intense, maximum aux 3ème et 4ème espaces gauches, irradiant à droite du sternum et un peu dans le dos.
Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :

Coeur à peine augmenté de volume
Arc moyen un peu saillant.

- ELECTROCARDIOGRAMME :

Axe de QRS à + 100°
Bloc incomplet droit.
Pas de surcharge ventriculaire droite systolique

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg	2.- Volumes d'oxygène
OD 7/1 moy. 4	VCS 15,8
VD remplissage 80/2 et 4	OD 15,8
VD chasse 24/1 et 4	VD 15,9
AP 24/10 moy. 15	AP 15,6
Capillaire 12/5 moy. 7	Saturation périphérique : 93 %

- Pas de trajet anormal.
- Morphologie pulmonaire conservée.
- Morphologie de la courbe VD bas : montée relativement ralentie.
- Son : souffle systolique intense, à maximum téléstolique dans la chambre de chasse du VD.
Pas de souffle dans le VD bas.
- CONCLUSION : sténose infundibulaire pure, modérée.

..... O B S E R V A T I O N 10

KRZ... Angèle. Née en 1935.

- Cardiopathie découverte à l'âge de 16 ans.
- SIGNES FONCTIONNELS (1959)
Dyspnée d'effort modérée (2 étages)
Accès de tachycardie paroxystique.
- EXAMEN :
Frémissement systolique de siège mésocardiaque.
Souffle systolique intense, maximum au 3ème espace gauche, irradiant vers la clavicule et l'aisselle.
Deuxième bruit diminué et dédoublé.
- RADIOSCOPIE :
Coeur modérément augmenté de volume.
Arc inférieur gauche convexe. Débord droit modéré.
- E.C.G.
Axe en QRS = + 150°
Bloc complet droit.
Surcharge ventriculaire droite.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 13/3 moy. 8
VD bas 85/8
VD haut 70/12
22/5
AP 22/12 moy. 16
Capillaire moy. 12

2.- Volumes d'oxygène

VCS 15,5
OD 15,5
VD 14
AP 14,3
Saturation périphérique : 93 %

- CONCLUSION :

Sténose infundibulaire modérée.

..... O B S E R V A T I O N

LAC... Frédéric. Né en 1955.

- Souffle systolique découvert à l'âge de 6 mois.

- Aucun SIGNE FONCTIONNEL (1960)

- EXAMEN :

Thrill systolique

Souffle systolique intense, rude, maximum au 4ème espace gauche, irradiant dans toutes les directions.

Dédoublement serré du 2ème bruit, latéro-sternal gauche.

- RADIOSCOPIE :

Coeur modérément augmenté de volume.

Morphologie normale.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 20°

Bloc incomplet droit

Pas de surcharge ventriculaire droite systolique.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 5/3 moy. 4
VD bas 45/2 et 6
VD haut 25/4
AP 22/9 moy. 14
Capillaire 14/11 moy. 12

2.- Volumes d'oxygène

VCS 13,2
OD 14,2
VD 14,4
AP 14,6
Saturation périphérique: 97 %

- CONCLUSION :

Sténose infundibulaire modérée.

O B S E R V A T I O N 12

CON... Michel. Né en 1946.

- Cardiopathie découverte à la naissance.

- SIGNES FONCTIONNELS (1958)
Dyspnée d'effort modérée.

- EXAMEN :

Thrill maximum aux 2ème et 3ème espaces gauches.

Souffle systolique de même siège, irradiant vers la xiphoïde et la clavicule gauche, intense, râpeux.

Deuxième bruit diminué au maximum du souffle.

- RADIOSCOPIE :

Normale, à part une légère hypervascularisation pulmonaire et des artères pulmonaires un peu élargies.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 60°

Bloc incomplet droit.

Pas de surcharge ventriculaire droite systolique.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD	10/5 moy. 7
VD bas	75/2 et 6
Infundibulum	24/0 et 4
AP	22/10 moy. 15
Art. fémorale	139/74

2.- Volumes d'oxygène

VCS	12
OD	13,7
VD bas	13,6
AP	14
Saturation périphérique : 93 %	

Pas de trajet anormal. Morphologie normale de la courbe pulmonaire.

- CONCLUSION :

Sténose infundibulaire sûre.

Intégrité du septum ventriculaire douteux, malgré les dosages gazeux, étant donné la montée trop rapide de la courbe ventriculaire droite.

O B S E R V A T I O N 13

ANG... Gilbert. Né en 1931.

- Cardiopathie découverte à l'âge de 1 an.

- SIGNES FONCTIONNELS (1953)

Cyanose discrète des lèvres et des ongles.

Dyspnée d'effort modérée.

"Squatting" jusqu'à l'âge de 12 ans.

- EXAMEN :

Pas de frémissement

Souffle systolique d'intensité moyenne, perçu aux 2ème et 3ème espaces gauches irradiant vers le bas, mais non vers le dos.

Galop protodiastolique.

- RADIOSCOPIE :

Coeur franchement augmenté de volume.

Saillie marquée du ventricule droit en OAG

Arc moyen absent. Artères pulmonaires et poumons normaux;

- NUMERATION :

6.460.000 globules rouges.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 110°

Bloc incompletion droit

Hypertrophie auriculaire droite

Surcharge ventriculaire combinée.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 18/4 moy. 10

VD 100/7 et 18

infundibulum 22/5

AP 22/12

2.- Volumes d'oxygène

VCS 16

OD 17,3

AP 17,6

Pas de trajet anormal de la sonde.

- CONCLUSION :

Sténose infundibulaire isolée. Le patient refuse l'intervention.

..... O B S E R V A T I O N 14

NOU... Paulette. Née en 1939.

- Souffle systolique découvert à l'âge de 6 ans.

- SIGNES FONCTIONNELS (1963)

Dyspnée d'effort modérée.

- EXAMEN :

Thrill au 4ème espace gauche.

Souffle systolique intense, aux 4ème et 5ème espaces gauches, irradiant vers le 2ème espace, l'aisselle gauche et le dos.

Deuxième bruit un peu diminué au foyer pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :

Coeur légèrement augmenté de volume.

Saillie nette des cavités droites en OAG

Arc moyen convexe

Aorte à droite.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 90°

Bloc incomplet droit

Surcharge ventriculaire droite systolique assez importante.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD	17/7 moy. 11
VD bas	112/8 et 16
VD haut	22/6 et 12
AP	22/10 moy. 15
OG	15/7 moy. 10
VG	100/8 et 16

2.- Volumes d'oxygène

VCS 11,2

OD "

VD "

AP "

Saturation périphérique : 91 %

- Passage de la sonde à travers une C.I.A.

- Morphologie de la courbe pulmonaire normale.

- Sténose infundibulaire basse.

- Souffle systolique intense dans l'infundibulum; se propageant dans l'artère pulmonaire.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Prévue en 1963 ou 1964.

O B S E R V A T I O N 15

DUF... Pierre. Né en 1945.

- Souffle systolique découvert en 1958.

- SIGNES FONCTIONNELS (1958)

Palpitations et dyspnée d'effort modérée.

- EXAMEN :

Thrill systolique aux 3ème et 4ème espaces gauches.

Souffle systolique intense, maximum aux 4ème et 5ème espaces gauches, irradiant vers la pointe et le dos.

Abolition du deuxième bruit au foyer aortique.

- RADIOSCOPIE :

Coeur franchement augmenté de volume.

Saillie des cavités gauches en OAG. Pas de débord droit.

Artères pulmonaires et poumons normaux.

- E.C.G. :

Axe de QRS indéterminable.

Surchargé ventriculaire combinée.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD	7/2 moy. 3
VD bas	115/0 et 4
Infundibulum	18/0
AP	12/7
Capillaire	moy. 7

2.- Volumes d'oxygène

VCS	12,5
OD	11,9
VD	11,9
AP	12

- CONCLUSION :

Sténose infundibulaire pure, d'après le cathétérisme .

Mais la clinique, la radioscopie et l'E.C.G. évoquent fortement un obstacle gauche associé

N'a pas été revu depuis 1958.

STENOSES VALVULAIRES AVEC OBSTACLES INFUNDIBULAIRES

OBSERVATION 16

MA... Claudine. Née en 1948.

- Découverte de la cardiopathie à l'âge de 16 mois.

1.- VUE EN 1954 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Cyanose et dyspnée d'effort discrètes.

- EXAMEN :

Thrill systolique.

Souffle holosystolique, maximum au 3ème espace gauche.

Abolition du 2ème bruit au maximum du souffle.

- RADIOSCOPIE :

Normale

- E.C.G. :

Surcharge ventriculaire droite nette.

- NUMERATION :

6.900.000 Globules rouges.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD	moy. +
VD	170/8 et 16
AP	moy. 12
OG	moy. 6 (par CIA)

2.- Volumes d'oxygène

OD	14,5
VD	13,6
AP	14,3
OG	19,9

- 1ère INTERVENTION :

Valvulotomie de BROCK

Pas de thrill infundibulaire

"Jet lesion" sur l'artère pulmonaire

Pressions : avant valvulotomie	VD	214/0
	AP	20/14

après valvulotomie	VD	180/8
	AP	20/14

2.- REVUE EN 1955-1956 :

- SIGNES FONCTIONNELS

Crises paroxystiques de cyanose

Dyspnée d'effort modérée

- EXAMEN :

Souffle systolique au 2ème espace gauche

Deuxième bruit conservé.

-E.C.G. :

Surcharge ventriculaire droite.

- CATHETERISME (juin 1955)

1.- Pressions en mm. de Hg

OD moy. 7
VD 155/5 et 10
VG 90/3 et 10

2.-Volumes d'oxygène

VCS 16,2
OD 16,4

Saturation périphérique : 75 %

- 2ème Intervention (juillet 1956)

Artériotomie : deux coups de ciseaux libèrent la sténose valvulaire, qui n'est pas serrée. On essaie d'introduire le petit doigt , dans la cavité du ventricule droit, manoeuvre impossible, l'accès de la chambre de chasse étant barré par un genre de résistance pouvant évoquer un diaphragme sous-valvulaire. Au déclampage, le gonflement de l'artère pulmonaire et le thrill sont peu modifiés.

On complète donc par une valvulotomie de BROCK, manoeuvre provoquant un craquement très net.

- DECES dans les suites opératoires immédiates.

- EXAMEN ANATOMIQUE :

La cavité ventriculaire droite est minuscule, sa paroi mesure 2 cm. d'épaisseur. Immédiatement sous les sigmoïdes (dont la gauche est déchirée en son milieu), il existe une collerette fibreuse, cartilagineuse même, entièrement fendue dans sa portion antéro-gauche.

Cette collerette forme un anneau élastique, laissant passer le doigt, mais dont l'élasticité reconstitue la sténose dès le doigt retiré,

Pour que la cavité infundibulaire soit bien constituée, il faut réséquer non seulement cette collerette, mais aussi une bonne partie de l'épaisseur des parois hypertrophiées de l'infundibulum.

Il existe une large C.I.A. , type ostium primum.

..... O B S E R V A T I O N 17

LHE... Christine . Née en 1959.

- Cardiopathie découverte à l'âge de 6 mois.

- SIENES FONCTIONNELS (1963)

Cyanose et hippocratisme digital.

Dyspnée d'effort (au bout de 20 m. de marche) .

Accroupissement à l'effort.

- EXAMEN :

Pas de thrill.

Souffle méso- et télésystolique, de moyenne intensité, maximum aux 2ème et 4ème espaces gauches, irradiant à droite, vers l'aisselle gauche et le dos. Deuxième bruit d'intensité un peu augmentée.

"Clic" protosystolique endapexien.

- RADIOSCOPIE :

Cœur à peine augmenté de volume. Arc moyen convexe. Débord droit, avec saillie des cavités droites en OAC. Hypovascularisation pulmonaire.

- E.C.G. :

Axe de QRS : à + 160°

Hypertrophie auriculaire droite.

Surcharge ventriculaire droite systolique.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 10/2 moy. 5

VD 140/4 et 8

AP non cathétérisée

OG 6/2 (par CIA)

VG 88/4 et 8

2.- Volumes d'oxygène

VCS 11,6

OD 13

Saturation périphérique : 90 %

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Dôme orificiel et dilatation oyoïde du tronc pulmonaire = sténose orificielle serrée et rétrécissement musculaire systolique de l'infundibulum.

- INTERVENTION (mars 1963).

C.E.C.

Cicleur orificiel incisé et dilaté

Un retour important de sang bronchique empêche la fermeture de la CIA.

- DECES dans les suites opératoires immédiates.

- EXAMEN ANATOMIQUE (photo n° 3)

La paroi du ventricule droit est très épaisse.

L'infundibulum pulmonaire est réduit à un simple défilé et n'admet qu'une sonde canelée. L'éperon de WOLFF est très hypertrophié.

L'orifice pulmonaire, trivalve, est très étroit.

A 4 mm. sous l'orifice, existe une formation fibreuse circonférentielle de

1 mm. d'épaisseur, partagée en 3 parties à peu près égales, ce diaphragme sous-orificiel n'admet qu'une sonde canelée à frottement.

Il existe une petite C.I.A .

..... O B S E R V A T I O N 18

BAR... Roger. Né en 1940.

- Cardiopathie découverte 15 jours après la naissance.

- SIGNES FONCTIONNELS (1956)

Dyspnée d'effort , depuis l'âge de 5 ans.

- EXAMEN :

Thrill systolique, au 4ème espace gauche.

Souffle holosystolique , intense, maximum au 4ème espace gauche, irradiant à toute l'aire précordiale.

Abolition du 2ème bruit, le long du bord gauche du sternum.

- RADIOSCOPIE :

Coeur augmenté de volume.
Arc moyen court, convexe.
Saillie du ventricule droit en OAG.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 110°
Surcharge ventriculaire droite systolique.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 15/6 moy. 11
VD bas 240/6 et 14
VD haut 54/0
AP 14/8 moy. 12
Capillaire moy. 8
Art.fémorale 165/80

2.- Volumes d'oxygène :

VCS 13,8
OD 13;1
VD 13
AP 13,1

Saturation périphérique : 95 %

Sténose de la voie pulmonaire (infundibulum et orifice) avec grosse hypertrophie ventriculaire. (il a été difficile d'obtenir une courbe de pression ventriculaire droite correcte, la sonde butant constamment contre la paroi).

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Image de rétrécissement infundibulaire bas.
Chambre sous-orificielle
Sténose orificielle sans l'aspect régulier du cône habituel, ni la dilatation ovoïde du tronc pulmonaire.

- INTERVENTION (juin 1957) :

C.E.C.

La paroi du ventricule droit est très épaisse (plus de 1 cm.). Il existe un gros pilier de 1 cm. de longueur et plus de 1/2 cm. d'épaisseur, barrant l'accès à l'artère pulmonaire. Il faut passer en arrière de ce pilier et en avant de l'éperon de WOLFF pour aller à l'artère pulmonaire.

On doit couer aux ciseaux plusieurs petits piliers anormaux et sectionner le gros pilier (on en résèque 1/2 cm.)

Le dilateur est alors passé dans l'orifice pulmonaire.

- REU EN NOVEMBRE 1957 :

=====

Souffle systolique moins intense, perçu au 4ème espace gauche.
Deuxième bruit audible
Pas de souffle diastolique
Radioscopie et E.C.G. inchangés.

O B S E R V A T I O N 19

DRA... Charles. Né en 1922.

- Découverte de la cardiopathie à l'âge de 13 ans.

- SIGNES FONCTIONNELS (1962) :

Thrill au 2ème espace gauche

Souffle systolique intense, maximum au 3ème espace gauche. irradiant vers le

bas et l'aisselle.

Diminution du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :

Coeur nettement augmenté de volume.

Arc moyen très convexe.

Artères pulmonaires un peu élargies. Pouxons clairs en périphérie.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 150°

Bloc de branche droite large (13/100 de seconde).

Surcharge ventriculaire droite systolique très marquée.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD	12/2 moy. 6
VD bas	160/4 et 12
VD haut	136/4 et 12
AP	moy. 10
Art.fémorale	132/64 moy. 88

2.- Volumes d'oxygène

VCS	15,7
-----	------

OD	"
----	---

VD	"
----	---

AP	"
----	---

Saturation périphérique : 94 %

- Sténose pulmonaire valvulaire, avec hypertrophie infundibulaire concentrique.

- INTERVENTION (janvier 1963) :

Très volumineuse artère pulmonaire, sans la dilatation ovoïde habituelle des sténoses valvulaires.

Thrill au niveau de l'anneau pulmonaire.

La cavité ventriculaire droite est de dimensions réduites.

Sténose serrée de la partie haute de l'infundibulum. Le doigt trouve difficilement le passage entre des piliers gigantesques et durs, ne se laissant forcer qu'au prix d'un effort considérable.

C.E.C. : incision transversale de l'infundibulum à sa partie moyenne. On tombe en pleine sténose sur des piliers plus gros que le pouce.

Résection progressive de ces piliers hypertrophiques.

Chambre intermédiaire très courte, atrésique, tapissée de tissu scléreux : elle est évidée au mieux.

Anneau pulmonaire atrésique.

Orifice pulmonaire bicuspidé. Ouverture des 2 commissures.

Pressions . avant intervention : VD 120/0

AP 20/0

. en fin d'intervent. : VD 60/0

Infundibulum 40/0

AP 20/10

O B S E R V A T I O N .20

LAM... Marie-Doninique . Née en 1950.

- Cardiopathie découverte à l'âge de 2 ans 1/2.

1.- VUE EN 1957 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Légère dyspnée d'effort.

- EXAMEN :

Frémissement systolique au 3ème espace gauche
Souffle systolique, intense, de même siège.

- RADIOSCOPIE :

Coeur à peine augmenté de volume.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 90°
Bloc incomplet droit.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD	10/6
VD	50/2 et 10
Infundibulum	38/2 et 10
AP	22/13
Capillaire	moy. 11

2.- Volumes d'oxygène

VCS	13,1
OD	12,8
VD	14,4
AP	13,9

- CONCLUSION :

C.I.V. "protégée" par une discrète sténose de la voie pulmonaire.

2.- REVUE EN 1960 :

Même symptomatologie, sauf :

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 110°
Apparition d'une surcharge ventriculaire droite systolique.

3.- REVUE EN 1962 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Dyspnée d'effort discrète.

- EXAMEN :

Mêmes thrill et souffle systolique qu'en 1957
Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :

Coeur nettement augmenté de volume.
Arc moyen convexe.
Saillie des cavités droites et gauches en OAG.

- E.C.G. :

Forte accentuation de la surcharge systolique droite.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg
VD bas 130/4
Infundibulum 120/4
AP 28/4

2.- Volumes d'oxygène
VCS 10,2
OD 12,4
VD 12,9

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

"Dôme" valvulaire et dilatation ovoïde du tronc pulmonaire.

Sténose infundibulaire haute, systolique, se dilatant franchement en diastole.

On ne voit pas de C.I.V.

- INTERVENTION (Octobre 1962) :

C.E.C. Hypothermie à 30°.

Sténose infundibulaire fibreuse, serrée, admettant environ un crayon, située à 1 cm. 1/2 sous l'orifice pulmonaire. Elle est réséquée de façon circulaire. L'orifice pulmonaire est sténosé. Incision des 3 commissures par l'infundibulotomie.

Résection partielle de la paroi infundibulaire sur une épaisseur de 3 à 4 mm. de chaque côté de l'infundibulotomie.

Pas de C.I.V.

- CONCLUSION :

1.- Double sténose, valvulaire et infundibulaire.

2.- Fermeture spontanée de C.I.V.

O B S E R V A T I O N 21

LAN... Dominique. Né en 1955.

- Cardiopathie découverte à l'âge de 6 mois.

1.- VU EN 1958 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Dyspnée d'effort marquée.

Erythrocyanose au froid et aux efforts.

- EXAMEN :

Frémissement systolique au 2ème espace gauche.

Souffle holosystolique, râpeux, maximum aux 2ème et 3ème espaces gauches, irradiant vers l'aisselle gauche et le dos.

Diminution du 2ème bruit.

- RADIOSCOPIE :

Augmentation nette du volume cardiaque.

Convexité de la partie supérieure de l'arc inférieur gauche (chambre infundibulaire ?)

Arc moyen occupé par l'artère pulmonaire gauche.

- E.C.G. :
Axe de QRS indéterminable.
Bloc incomplet droit
Surcharge ventriculaire combinée.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg
OD 11/2 moy. 6
VD 210/0 et 10
AP 38/8

2.- Volumes d'oxygène
VCS 11, 2
OD 11,4
VD 11,3
AP 11,3

Saturation périphérique : 82 %

L'aspect de la courbe pulmonaire (montée rapide) serait plutôt en faveur du
siège infundibulaire de la sténose.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Ne peut préciser le siège valvulaire ou infundibulaire de la sténose.

2.- REU EN 1961 - 1962 :

- Signes FONCTIONNELS :

Cyanose avec hippocratisme digital discret.
Même dyspnée d'effort.

- EXAMEN :

Même auscultation (mais abolition du 2ème bruit).

- RADIOSCOPIE :

Même image (mais saillie des cavités gauches en OAG).

- E.C.G. :

La surcharge ventriculaire combinée s'est accentuée.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Sténose infundibulaire très serrée, à 1 cm. sous les valves.
Recessus ventriculaire droit probable.

- INTERVENTION (Janvier 1962).

C.E.C. Hypothermie à 30°

Torsion du cœur sur son axe vasculaire (aorte en avant, artère pulmonaire en arrière).

Thrill sur l'infundibulum et plus faiblement sur l'artère pulmonaire.

Ventricule droit très épais.

Hypertrophie très importante de l'éperon de WOLFF, qui surplombe en saillie le septum ventriculaire et l'insertion de la tricuspide. Résection sous contrôle du doigt.

Sténose de l'anneau pulmonaire. Pose d'un patch losangique, suturé sur le tronc pulmonaire et le ventricule droit.

On obtient ainsi un infundibulum de calibre normal, au prix d'une insuffisance pulmonaire totale.

La pression ventriculaire droite tombe de 200 à 70 mm. de Hg

Fermeture de la C.I.A.

- DECES subit, 48 heures après l'intervention.

- EXAMEN ANATOMIQUE :

Orifice pulmonaire étroit. Les sigmoïdes (à part la postéro-gauche déchirée par la résection) sont reconnaissables, il n'y a pas de dôme.
Atrésie des branches pulmonaires.
Hypertrophie concentrique du muscle ventriculaire droit.
Eperon de WOLFF et paroi infundibulaire partiellement réséqués.
Hémomédiastin et hémothorax par hémorragie au niveau de la suture ventriculaire droite du patch/

O B S E R V A T I O N 22

DEL... Max. Né en 1953.

- Cardiopathie découverte à l'âge de 3 mois.

- SIGNES FONCTIONNELS (1959) :

Cyanose assez importante avec hippocratisme digital.
Dyspnée et accroupissement à l'effort.

- EXAMEN :

Thrill systolique

Souffle systolique intense, maximum aux 3ème et 4ème espaces gauches, irradiant dans toute l'aire précordiale et le dos.

Diminution du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

Gros foie, non expansif.

Pterygium colli.

Ectopie testiculaire bilatérale.

- RADIOSCOPIE :

Coeur nettement augmenté de volume.

Saillie des cavités droites en OAG.

Artères pulmonaires et poulons normaux.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD	22/11
VD	200/16 et 24
Infundibulum	160/16
AP	moy. 16
VG	128/8 et 16

2.- Volumes d'oxygène :

VCS	14,2
OD	14,4
VD	14,2
AP	14,2

Saturation périphérique : 96,5 %

Passage par une C.I.A.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Orifice pulmonaire haut situé, mal individualisé, paraissant sténosé.

Pas d'image en dôme.

Sténose infundibulaire courte, sous-orificielle.

Petite taille du tronc pulmonaire.

Communication inter-auriculaire.

- 1ère INTERVENTION : (2.3.1960)

C.E.C.

Infundibulum pulmonaire très court, presque inaccessible, caché derrière l'aorte. Valvulotomie de BROCK par petite ventriculotomie haute, gênée par une coronaire transversale.

Malgré le passage de plusieurs bougies, du valvulotome et du dilateur "on arrive à la conclusion que l'on n'a rien fait d'utile" sur cette sténose valvulaire et sous-valvulaire en forme de filière élastique.

- 2ème INTERVENTION (9.3.1960).

C.E.C. - Hypothermie à 10°.

Infundibulotomie large (une branche coronaire de petit calibre est coupée). Sténose valvulaire fibreuse, en forme de bourrelet. Les sigmoïdes sont remplacées par 3 petites bosselures, avec une ébauche de commissures ; celles-ci sont ouvertes jusqu'à la paroi artérielle.

Sténose infundibulaire, en forme d'entonnoir fibreux, blanchâtre. Ce tissu fibreux forme plusieurs bosselures épaisses, constituant une sténose serrée immédiatement sous-valvulaire.

Le tissu fibreux est exisé de façon à découvrir partout le tissu musculaire dans lequel on ne cherche pas à tailler.

- DECES en fin d'intervention.

- EXAMEN ANATOMIQUE :

Hypertrophie considérable du muscle ventriculaire droit et de l'éperon de WOLFF. Traces de la résection chirurgicale au niveau de l'infundibulum et de l'orifice pulmonaire (non visible sur la pièce anatomique, car enlevé par le chirurgien). C.I.A. fenestrée.

..... O B S E R V A T I O N 23 :

TRU... Paulette. Née en 1946.

- Cardiopathie découverte à l'âge de 2 ans.

1.- VUE EN 1952 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Cyanose et dyspnée d'effort nettes.

- EXAMEN :

Pas de thrill.

Souffle systolique, méso- et télésystolique, perçu au 5ème espace gauche, irradiant vers le haut.

Deuxième bruit normal. Galop mésodiastolique.

- RADIOSCOPIE :

Volume cardiaque nettement augmenté.

Arc moyen de petite taille.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 170°

Surcharge ventriculaire droite systolique,

- CATHETERISME (photo n° 7) :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 8/4

VD 170/0 et 15

AP 17/12

OG 10/0 (C.I.A.)

2.- Volumes d'oxygène

VCS 13,5

OD 14,5

VD 14,8

AP 14,6

Saturation périphérique : 87 %

- 1ère INTERVENTION (décembre 1952) :

Valvulotonie de BROCK.

Sténose valvulaire atypique (pas de dôme, pas de thrill permanent sur l'artère pulmonaire).

2.- REVUE EN 1960-1961 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Accentuation de la dyspnée et surtout de la cyanose.

- EXAMEN :

Souffle systolique assez intense, râpeux, maximum au 2ème espace gauche.

Deuxième bruit diminué au foyer pulmonaire.

Bruit protodiastolique au 3ème espace gauche.

- RADIOSCOPIE :

Même volume cardiaque.

Arc moyen concave.

Saillie importante des cavités droites en OAG.

Artères pulmonaires et poumons normaux.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 150°

Bloc incomplet droit.

Hypertrophie auriculaire droite, et accentuation de la surcharge ventriculaire droite systolique.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 10/5 moy. 8

VD bas 196/4 et 8

VD haut 160/4 et 8

AP 19/9

2.- Volumes d'oxygène

VCS 12,4

OD 13,7

VD 14,4

AP 15,1

Saturation périphérique : 80 %

- 2ème INTERVENTION :

C.E.C. - Hypothermie profonde.

Orifice pulmonaire se présentant plus comme un diaphragme que comme un gicleur avec cependant des commissures identifiables. Ouverture au dilateur.

Eperon de WOLFF très épais, saillant, doublé d'un tissu fibreux qui est excisé, de même que la berge droite de l'infundibulotomie.

Fermeture d'une C.I.A.

Saignement en nappe.

- DECES en fin d'intervention .
- EXAMEN ANATOMIQUE :
Le muscle ventriculaire droit a une épaisseur variant de 8 à 20 mm.
Traces de la résection musculaire circulaire au niveau de l'infundibulum pulmonaire et de l'éperon de WOLFF.
L'orifice pulmonaire (ouvert au dilatateur) avait un aspect bivalve.
Artère pulmonaire atrésique, fine, de texture veineuse comme dans une Tétrade.

..... O B S E R V A T I O N
.....

LIE... François . Né en 1939.

- Cardiopathie découverte dans la première enfance.
- SIGNES FONCTIONNELS (1948) :
Dyspnée d'effort très importante.
Cyanose intense avec paroxysmes.
Hippocratisme digital.
- EXAMEN :
Pas de thrill.
Souffle systolique parasternal gauche, irradiant dans le dos .
Gros foie, avec reflux hépato-jugulaire.
- RADIOSCOPIE :
Coeur modérément augmenté de volume.
Arc moyen normal.
Branches pulmonaires normales.
- NUMERATION :
7.050.000 globules rouges.
- E.C.G. :
Axe de QRS à + 150°
Surcharge ventriculaire droite systolique.
- PAS D'INTERVENTION.
- DECES en juin 1948.
- EXAMEN ANATOMIQUE :
Large C.I.A. à la partie postérieure du septum auriculaire.
Hypertrophie concentrique très importante du muscle ventriculaire droit, dont la cavité est occupée par des piliers de petites dimensions.
Dôme valvulaire cupuliforme (orifice admettant une allumette).
Branche pulmonaire droite atrésique.

O B S E R V A T I O N 25

ECO... Pierre. Né en 1935.

- Cardiopathie découverte dans la première enfance.
- SIGNES FONCTIONNELS (1948).
Cyanose et hippocratisme digital.
Dyspnée d'effort nette.
- EXAMEN :
Choc en masse
Souffle systolique rude, apexien.
Gros foie, avec oedème des membres inférieurs.
- RADIOSCOPIE :
Coeur légèrement augmenté de volume.
Saillie du ventricule droit en OAG.
- NUMERATION :
7.400.000 globules rouges.
- E.C.G. :
Axe de QRS à + 120°.
Hypertrophie auriculaire droite, et surcharge ventriculaire droite systolique.
- INTERVENTION (octobre 1948).
L'existence d'une grosse artère pulmonaire gauche et d'une pression pulmonaire à 32 mm. de Hg, fait renoncer à tout acte chirurgical.
- DECES par anurie post-opératoire.
- EXAMEN ANATOMIQUE :
Large C.I.A.
La paroi ventriculaire droite mesure 20 mm. d'épaisseur.
L'entrée de l'infundibulum est circonscrite par un pilier très charnu, qui prend naissance sur la paroi antérieure du ventricule droit et va s'insérer derrière la valve antérieure de la tricuspide.
L'infundibulum a 13 mm. d'épaisseur. Il aboutit à un véritable dôme membraneux (orifice de la taille d'une épingle).
Branche pulmonaire droite atrésique.

O B S E R V A T I O N 26

BOU.... Danielle. Née en 1953.

- Cardiopathie découverte à la naissance.
- SIGNES FONCTIONNELS (1956) :
Cyanose. Bronchites fréquentes.

- EXAMEN :
Souffle systolique aux 2ème et 3ème espaces gauches, irradiant dans le dos.
Deuxième bruit normal.
- RADIOSCOPIE :
Volume cardiaque augmenté.
Débord droit.
Vascularisation pulmonaire diminuée.
- E.C.G. :
Hypertrophie biauriculaire et ventriculaire droite.
- CATHETERISME :

1.- <u>Pressions en mm. de Hg</u>	2.- <u>Volumes d'oxygène</u>
OD 22/11 myo. 16	VCS 13,6
VD 175/0 et 13	OD 13,5
AP non cathétérisée	OG 25,6
OG 18/10 (C.I.A.)	
- INTERVENTION (mai 1956) :
Valvulotomie de BROCK.
Enorme oreillette droite.
Dôme valvulaire, sans "jet".
- DECES dans les suites opératoires immédiates.
- EXAMEN ANATOMIQUE :
Dôme orificiel (bivalve) largement ouvert par la valvulotomie.
- Hypertrophie concentrique (12 mm. d'épaisseur) avec chambre de chasse plus large que la chambre d'admission.
C.I.A. , type ostium secundum.

O B S E R V A T I O N 27

SOH... Bernard. Né en 1950.

- Cardiopathie découverte à 7 mois.
- SIGNES FONCTIONNELS (1957) :
Cyanose discrète.
Dyspnée modérée (2 étages).
- EXAMEN :
Frémissement au 3ème espace gauche.
Souffle holosystolique, aux 2ème et 3ème espaces gauches, irradiant à toute l'aire précordiale et dans le dos.
Abolition du 2ème bruit, au maximum du souffle.

-RADIOSCOPIE :

Coeur à peine augmenté de volume.
Arc moyen convexe, expansif.
Débord droit, pounons clairs.

- E.C.G. :

Surcharge ventriculaire droite modérée pour une triade.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg :

OD 14/6 moy. 9
VD 170/5 et 12
AP 18/10 moy. 13
Capillaire moy. 10
OG 11/7 (C.I.A.)

2.- Volumes d'oxygène

VCS 10,7
OD 10,7
VD 10,7
Saturation périphérique : 90 %

- INTERVENTION (février 1957) :

Hypothermie 29°
Sténose valvulaire typique.
Valvulotomie par voie artérielle.
Les pressions ont été impossibles à prendre dans le ventricule droit, en raison de l'épaisseur de la paroi et de l'exiguité de la cavité.
Fermeture de la C.I.A.

- DECES post-opératoire.

- EXAMEN ANATOMIQUE (photo n° 4) :

Hypertrophie ventriculaire droite considérable.
Absence presque complète de la chambre de remplissage.
Chambre de chasse réduite à un étroit chenal lisse, admettant juste la sonde canelée, dû à l'hypertrophie infundibulaire et au volumineux éperon de WOLFF.
Bonne ouverture de l'orifice (gicleur) par la valvulotomie.

O B S E R V A T I O N 28

MAR... Christine, Née en 1953.

- Cardiopathie découverte à la naissance.

1.- VUE EN 1956 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Cyanose modérée.
Dyspnée d'effort assez marquée.

- EXAMEN :

Frémissement au 2ème espace gauche.
Souffle holosystolique maximum aux 2 premiers espaces gauches, irradiant vers l'aisselle gauche et le dos.
Bruits normaux.

- RADIOSCOPIE :

Volume cardiaque normal.
Léger débord droit.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 110°
Bloc incomplet droit.
Surcharge auriculaire droite.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD	11/7
VD	86/0 et 10
AP	28/20
OG	9/5 (C.I.A.)

2.- Volumes d'oxygène

VCS	13,7
OD	13,3
VD	13,3
AP	13,3

Courbe ventriculaire droite : triade atypique.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Sténose orificielle, sans véritable déformation ovoïde du tronc pulmonaire.
Pas de sténose infundibulaire.
Injection précoce de l'aorte. Injection de l'OG par l'OD (Pentalogie ?).

2.- REVUE EN 1959 :

- Même tableau.

- INTERVENTION (octobre 1959).

C.E.C. Hypothermie profonde.
Pas "d'oeuf" pulmonaire typique, mais thrill très net sur l'artère pulmonaire.
L'éperon de WOLFF ne paraît pas hypertrophié, la paroi ventriculaire est un peu épaisse, mais pas de sténose infundibulaire.
Ouverture aux ciseaux des commissures pulmonaires.

- DECES per-opératoire.

- EXAMEN ANATOMIQUE :

Orifice pulmonaire trivalve, bien ouvert par la valvulotomie.
Valve tricuspide "en miniature".
La paroi du ventricule droit a la même épaisseur (7 mm.) que celle du ventricule gauche. Sa cavité est presque virtuelle. L'infundibulum forme un chenal régulier s'évasant légèrement juste au-dessous de l'orifice.

O B S E R V A T I O N 29

BOU.... Rénalde. Née en 1944.

- Cardiopathie découverte à 3 ans.

- SIGNES FONCTIONNELS (1961) :

Dyspnée d'effort nette.

- EXAMEN :

Frémissement sus-sternal et du 1er espace gauche.
Souffle systolique intense, aux 1er et 2ème espaces gauches, irradiant à toute l'aire précordiale et au dos.
Abolition du 2ème bruit.

- RADIOSCOPIE :

Coeur légèrement augmenté de volume.
Arc moyen convexe.
Saillie antérieure des cavités droites.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 130°
Surcharge ventriculaire droite modérée.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 10/3 moy. 6
VD 154/12 et 20
AP 25/8 moy. 13

2.- Volumes d'oxygène

VCS 14,5
OD 14,5
VD 13,8
AP 13,7

Saturation périphérique : 96 %

- INTERVENTION (octobre 1961)

C.E.C.- 32°

Aspect typique de triade.

Hypertrophie concentrique de la chambre de chasse du ventricule droit.

Ouverture des valves au dilatateur et aux ciseaux, puis résection d'une partie de l'infundibulum.

O B S E R V A T I O N 30

GEN... Thérèse. Née en 1941.

- Cardiopathie découverte à 3 ans.

1.- VUE EN 1952 :

- Aucun SIGNE FONCTIONNEL.

- EXAMEN :

Souffle systolique intense, frémissant, aux 2ème et 3ème espaces gauches, irradiant vers la pointe et le dos.
Diminution du 2ème bruit.

- RADIOSCOPIE :

Normale.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 110°
Surcharge ventriculaire droite modérée.

- CATHETERISME :

Pressions en mm. de Hg

OD 10/5

VD 160/7 et 10

AP 15/10

Saturation périphérique : 94 %.

- 1ère INTERVENTION (octobre 1952) :

Valvulotomie de BROCK.

2.- REVUE EN 1961-1962 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Dyspnée d'effort depuis 1958.

- AUSCULTATION :

Souffle systolique plus intense, polyirradiant.

Abolition du 2ème bruit.

- RADIOSCOPIE :

Légère augmentation du volume du coeur.

- E.C.G. :

Axe de Q RS à + 110°/

- CATHETERISME :

Pressions en mm. de Hg

OD 9/3 moy. 5

VD 160/4 et 8

AP 14/6 Moy. 10

Saturation périphérique : 99 %

- 2ème INTERVENTION (février 1962) :

C.E.C.

Ventricule droit très hypertrophié

Sténose valvulaire, incisée aux ciseaux puis dilatée.

Chambre de chasse épaisse, sans sténose localisée, on résèque un peu de la paroi infundibulaire.

O B S E R V A T I O N 31

EMO... Nadine. Née en 1954.

- Cardiopathie découverte à 3 mois.

1.- VUE EN 1959 :

- Aucun SIGNE FONCTIONNEL.

- EXAMEN :

Souffle systolique d'intensité moyenne, au 3ème espace gauche irradiant vers le dos.

Abolition du 2ème bruit au maximum du souffle.

- RADIOSCOPIE :

Coeur à peine augmenté de volume.
Débord droit - Arc moyen convexe.
Artères pulmonaires et poumons normaux.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 140°
Bloc incomplet droit.
Surchargé ventriculaire droite moyenne.

- CATHETERISME :

Pressions en mm. de Hg
OD 11/4 moy. 7
VD 89/5 et 12
AP 14/4 moy. 9

Dosages l'oxygène monotones.
Saturation périphérique : 96 %.

2.- INTERVENTION (octobre 1960) :

C.E.C.

Sténose valvulaire typique; ouverte au dilatateur.
Infundibulum hypertrophié et rétréci ; on fait une résection infundibulaire.

3.- REVUE EN 1962 :

-Aucun SIGNE FONCTIONNEL.

- Même souffle systolique. Pas de souffle diastolique.
Deuxième bruit présent;

- Même image radioscopique.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 120°
Légère diminution de la surcharge ventriculaire droite.

- CATHETERISME : (janvier 1962).

Pressions en mm. de Hg
OD 8/2 moy. 5
VD 40/0 et 6
AP 21/8 moy. 14
Capillaire moy. 8

Dosages d'oxygène monotones.
Saturation périphérique : 97 %.

..... O B S E R V A T I O N 32

LAM... Gérard. Né en 1950.

- Cardiopathie découverte à 4 ans.

- SIGNES FONCTIONNELS (1961) :
Cyanose et hippocratisme digital.
Dyspnée d'effort (2 étages).
- EXAMEN :
Discret frémissement sous-claviculaire gauche.
Souffle systolique intense, maximum au 1er espace gauche, irradiant à toute l'aire précordiale.
Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire.
- RADIOSCOPIE :
Coeur nettement augmenté de volume.
Arc moyen concexe.
Saillie modérée des cavités droites.
- NUMERATION :
6.240.000 globules rouges.
- E.C.G. :
Axe de QRS à + 150°
Hypertrophie auriculaire droite.
Bloc incomplet droit.
Surcharge ventriculaire droite systolique.
- CATHETERISME :
Pressions en mm. de Hg
OD 11/4 moy. 7
VD 200/4 et 32
AP 10/5 moy. 8
OG 7 /4 moy. 5 (C.I.A.)
VG 84/2 et 6
Dosages d'oxygène monotones.
Saturation périphérique : 92 %.
- INTERVENTION (juin 1961) :
C.E.C. Hypothermie modérée.
Sténose valvulaire ouverte au dilatateur.
On profite de la ventriculotomie pour réséquer une partie d'infundibulum de façon à agrandir la chambre de chasse.
Surjet sur la C.I.A.

..... OBSERVATION 33

DE MON ... Jacqueline. Née en 1940.

- Cardiopathie découverte dans la 1ère enfance.
- SIGNES FONCTIONNELS (1962) :
Dyspnée et douleurs rétrosternales à l'effort.

- EXAMEN :

Thrill au 2ème espace gauche et sus-sternal.
Souffle systolique très intense, rude, au 2ème espace gauche, irradiant vers les aisselles et le dos.
Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :

Coeur modérément augmenté de volume.
Saillie des cavités droites en OAG.
Arc moyen vertical, à bosse supérieure battante.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 100°.
Forte hypertrophie ventriculaire droite.

- CATHETERISME :

Pressions en mm. de Hg :

OD	16/3 moy. 8
VD	160/4 et 16
AP	22/10 moy. 14
OG	10/3 moy. 5
Artère fémorale	148/72 moy. 100

Dosages d'oxygène monotones.
Saturation périphérique : 97 %.

- CONCLUSION :

Sténose valvulaire avec hypertrophie infundibulaire (zone intermédiaire à pression variable).

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Sténose orificielle serrée.
Défilé infundibulaire étendu, serré en systole, s'ouvrant complètement en diastole.

- INTERVENTION (juin 1962) :

C.E.C. - Hypothermie profond.
Aspect typique de triade. Valvulotomie.
Nette hypertrophie de la chambre de chasse du ventricule droit, sans sténose vraie. On résèque cependant un pilier longitudinal situé dans l'infundibulum.
Petite C.I.A. Fermée par un surjet.

O B S E R V A T I O N 34

IMB... Renée. Née en 1941.

1.- VUE EN 1960 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Dyspnée d'effort modérée.

- EXAMEN :

Souffle systolique d'intensité moyenne, non frémissant, maximum aux 2ème et 3ème espaces gauches, entendu dans le dos.
Deuxième bruit un peu diminué.

- RADIOSCOPIE :

Coeur à peine augmenté de volume.
Aro moyen un peu convexe.

- E.C.G. :

Axe de QRS à 180°
Surcharges auriculaire et ventriculaire droites.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg	2.- Volumes d'oxygène
OD 13/5 moy. 7	VCS 14,8
VD bas 180/4 et 8	OD 15,3
VD haut 120/4 et 8	VD 14,3
AP moy. 11	AP 15,8

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

C.I.A.
Sténose orificielle pulmonaire.
Calibre infundibulaire normal en diastole, mais se rétrécissant sur toute sa hauteur en systole (hypertrophie infundibulaire).

- INTERVENTION (octobre 1960) :

C.E.C.
Les trois commissures pulmonaires sont incisées par voie artérielle.
L'index passe facilement dans l'anneau pulmonaire, mais il existe une forte hypertrophie sous-valvulaire bien perçue en systole.
La cavité ventriculaire paraît petite.
C.I.A. fermée par un surjet.

2.- REVUE EN MARS 1962 :

- Aucun SIGNE FONCTIONNEL.

- AUSCULTATION et RADIOSCOPIE : inchangées.

- E.C.G. :

Légère diminution des signes de surcharge droite.

- CATHETERISME :

1. Pressions en mm. de Hg	2.- Volumes d'oxygène
OD 10/2 moy. 4	VCS 12,4
VD 66/0 et 8	OD 12,5
AP 25/5	AP 12,3

Saturation spécifique : 96 %

OBSERVATION 35

LE RIC., Claude. Né en 1943.

- Cardiopathie découverte à 4 ans.

1.- VU EN 1959 :

- Pas de SIGNE FONCTIONNEL.

- EXAMEN :

Thrill systolique aux 2ème et 3ème espaces gauches.

Souffle systolique très intense, de même siège, irradiant vers la cou, la moine et le dos.

Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :

Volume cardiaque normal.

Gros ventricule droit. Arc moyen convexe.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 180°

Hypertrophie auriculaire droite.

Surcharge ventriculaire droite systolique.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Sténose orificielle.

Cavité ventriculaire droite rétrécie (chambre de remplissage et de chasse) sans image de sténose vraie.

- INTERVENTION (mai 1959) :

Valvulotomie de BROCK.

Paroi ventriculaire droite très épaisse.

2.- REVI EN MAI 1961 :

- Souffle systolique moins intense.

Deuxième bruit présent.

Souffle diastolique d'intensité moyenne.

- RADIOSCOPIE :

Arc moyen et artères pulmonaires expansives.

O B S E R V A T I O N 36

KER... Joëlle. Née en 1948.

- Cardiopathie découverte à la naissance.

- SIGNES FONCTIONNELS (1962) :

Dyspnée d'effort modérée

- EXAMEN :

Frémissement au 4ème espace gauche.

Souffle systolique intense, à deux maximum : sous la clavicule gauche et au 4ème espace gauche, irradiant dans le dos.

Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :

Volume cardiaque normal.

Saillie nette des cavités droites.

Arc moyen convexe, expansif dans sa partie supérieure.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 120°

Surcharge ventriculaire droite importante.

- CATHETERISME :

Pressions en mm. de Hg

OD 11/2

VD 200 /2 et 10

AP 20/8

Dosages d'oxygène monotones.

Saturation périphérique : 98 %.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Sténose valvulaire typique serrée.

Nette hypertrophie concentrique du ventricule droit, l'infundibulum se rétrécit considérablement en systole et se dilate moyennement en diastole.

L'anneau valvulaire paraît de taille réduite.

- INTERVENTION (novembre 1962) :

C.E.C.

Sténose valvulaire typique - Bonne commissurotomie par voie artérielle pulmonaire.

Il existe une hypertrophie concentrique du ventricule droit.

O B S E R V A T I O N 37

JUT... Liliane. Née en 1947.

- Découverte de la cardiopathie à 7 ans.

1.- VUE EN 1955 :

- Diagnostic de sténose isthmique de l'aorte et de rétrécissement pulmonaire.

- CATHETERISME :

OD 3/6
VD 200/20
AP ?

- CURE CHIRURGICALE DE LA COARCTATION (Octobre 1955).

2.- REVUE EN 1962 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Dyspnée d'effort modérée.

- EXAMEN :

Thrill latéro-sternal gauche.

Souffle systolique intense maximum aux 2ème, 3ème et 4ème espaces gauches irradiant à la pointe et dans le dos.

Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire . T.A. 13,5/7.

- RADIOSCOPIE :

Coeur modérément augmenté de volume.

Saillie importante des cavités droites en OAG.

Poumons normaux.

- E.C.G. :

Axe de QRS à 180°

Surcharge ventriculaire droite.

- CINEANGIOCARDIOGRAPHIE :

1.- Prise des pressions (mm. de Hg)

OD 13/3
VD 160/2 et 12
AP 30/15 moy. 12

2.- Dosages d'oxygène monotones.

3.- Image de sténose valvulaire.

Hypertrophie concentrique très importante du ventricule droit, avec fermeture quasi-complète de l'infundibulum en télésystole, mais ouverture acceptable en diastole, aussi bien de face que de profil.

- INTERVENTION (décembre 1962).

C.E.C. Hypothermie profonde

Sténose serrée, valvulaire, on pratique deux fentes sur un diamètre

Paroi ventriculaire droite très hypertrophiée . L'infundibulum a 2,5 cm.

d'épaisseur, il n'est pas sténosé, mais on préfère le creuser un peu : le chenal de chasse admet ainsi deux doigts.

- SUITES OPERATOIRES :

Souffle systolique d'intensité moindre, perçu au 2ème espace gauche.
Deuxième bruit présent.
Même image radiologique.
E.C.G. : bloc droit.

..... O B S E R V A T I O N . 38

LEF... Maurice. Né en 1935.

- Découverte du souffle systolique à 7 ans;

- SIGNES FONCTIONNELS (1954).

Dyspnée d'effort modérée.
Cyanose discrète des extrémités, au froid.

- EXAMEN :

Souffle systolique intense, râpeux, maximum au 3ème espace gauche, irradiant vers la pointe, l'aisselle et le dos.
Rythme à trois temps endapexien.

- RADIOSCOPIE :

Coeur de volume normal.
Saillie du ventricule droit en OAG et en transverse
Arc myen convexe, expansif.

- E.C.G.

Axe de QRS à +130°
Surcharge ventriculaire droite systolique.

± CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 10/5
VD 209/3 et 19
Infundibulum 105/5 et 10
A.P. moy. 8
Art.fémorale 85/41

2.- Volumes d'oxygène

VCS 13,8
OD 14
VD 13,8
AP 14

Saturation périphérique : 89 %

- CONCLUSION : sténose valvulaire et infundibulaire.

- INTERVENTION (février 1955).

Hypothermie

Sténose valvulaire , avec dôme et "jet" Valvulotomie. Mais pas de chambre infundibulaire, pas de thrill sur l'infundibulum.

Arrêt cardiaque au cours de la dissection de l'origine de l'artère pulmonaire.

- DECES.

- EXAMEN ANATOMIQUE :

Très grosse oreillette droite.

Ventricule droit très hypertrophié (paroi de 19 mm. d'épaisseur). Petite chambre de remplissage. L'orifice d'entrée de l'infundibulum est très étroit (moins de 1 cm²). Le chenal infundibulaire est grossièrement cylindrique et rétréci, sensiblement de même diamètre que l'orifice d'entrée.

L'orifice valvulaire a bien été ouvert par le chirurgien.

Petite C.I.A., type "patent foramen ovale".

O B S E R V A T I O N 39

GLA... Liliane. Née en 1941.

1.- VUE EN 1948, en Suisse.
=====

- Intervention de BLALOCK.

2.- REVUE EN 1951 :
=====

- SIGNES FONCTIONNELS :

Dyspnée d'effort nette.

Cyanose avec hippocratisme digital et accroupissement.

- EXAMEN :

Souffle systolique intense, râpeux, frémissant, maximum aux 3ème et 4ème espaces gauches, irradiant vers l'aisselle gauche.

- RADIOSCOPIE :

Coeur nettement augmenté de volume.

Arc moyen saillant.

- NUMERATION :

6.050.000 globules rouges.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 130°.

Hypertrophie auriculaire droite.

Surcharge ventriculaire droite systolique importante.

- CATHETERISME :

Pressions en mm. de Hg.

OD moy. 8

VD 190/8

AP 18/10

Dosages d'oxygène monotones.

Saturation périphérique : 78 %.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE :

Image de rétrécissement orificiel.

Sténose infundibulaire systolique, s'ouvrant bien en diastole.

- INTERVENTION (octobre 1951).

Valvulotomie de BROCK (difficile en raison d'une coronaire de trajet anormal et d'un infundibulum très étroit).

3.- REVUE EN 1955 :- SIGNES FONCTIONNELS :

Identiques, sauf une diminution de la dyspnée d'effort.

- EXAMEN :Souffle systolique intense, mais non frémissant, maximum au 2ème espace gauche.
Abolition du 2ème bruit au maximum du souffle.- Même IMAGE RADIOSCOPIQUE qu'en 1951.- Même E.C.G.- CATHETERISME :Pressions en mm. de Hg

OD 15/2 moy. 8

VD 120/5 et 15

AP moy. 10

Saturation périphérique : 80 %.

- INTERVENTION (juin 1955, aux U.S.A.)

Valvulotomie par voie artérielle pulmonaire, sous hypothermie.

- CATHETERISME de CONTROLE (juillet 1955) .Pressions en mm. de Hg

OD 18/1

VD bas 71/3

VD haut 26/4

AP 22/12

4.- REVUE EN 1956 :- SIGNES FONCTIONNELS :

Nette diminution de la dyspnée d'effort et de la cyanose.

- EXAMEN :Petit souffle systolique des deux premiers espaces gauches
Deuxième bruit normal.- E.C.G. :Axe de QRS à $\pm 110^\circ$

Hypertrophie ventriculaire droite moins marquée.

- CATHETERISME (mai 1956)Pressions en mm. de Hg

OD 15/4 moy. 8

VD bas 45/8

VD haut 30/8

AP 20/13

- Dosages d'oxygène monotones.

- Saturation périphérique : 91 %.

O B S E R V A T I O N 40

JEA... Patrick. Né en 1952.

- Cardiopathie découverte à 6 ans.

- SIGNES FONCTIONNELS (1961) :
Dyspnée d'effort modérée.

- EXAMEN :
Frémissement sus-sternal et des 2ème et 3ème espaces gauches.
Souffle systolique intense, au 2ème espace gauche, irradiant vers le bas et le dos.
Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :
Coeur modérément augmenté de volume.
Saillie antérieure des cavités droites.
Arc moyen expansif dans sa partie supérieure.

- E.C.G. :
Axe de QRS à + 140°/
Assez forte surcharge ventriculaire droite systolique.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg	2.- Volumes d'oxygène
OD 10/2 moy. 5	VCS 15
VD bas 140/0 et 8	OD 15
VD haut 80/8	VD 15,7
AP 13/9 moy. 10	AP 15,7
Art.axillaire 116/64 moy. 84	Saturation périphérique : 97 %

- CONCLUSION : sténose valvulaire avec hypertrophie infundibulaire.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE : (photo n° 9).
Image de sténose orificielle, sans dilatation post-stricturale.
Hypertrophie musculaire sous-jacente, s'ouvrant nettement et complètement en diastole.

- INTERVENTION (mars 1961).
Hypothermie 30°
Thrill et gicleur bien perçus, sans dilatation ovoïde de l'artère pulmonaire.
Valvulotomie par voie artérielle.
Exploration de l'infundibulum au doigt : pas de sténose.

<u>PRESSIONS</u>	avant valvulotomie	après valvulotomie
radiale	110/70	160/100
VD bas	100/5 et 10	70/4 et 10
VD haut	100/5 et 10	40/0 et 10
AP	24/18	28/10

OBSERVATION 41

MAL... Yves. Né en 1949.

- Cardiopathie donnée depuis la naissance.
- SIGNES FONCTIONNELS :
Dyspnée d'effort , cyanose, hippocratisme digital et accroupissement.
- EXAMEN :
Pas de frémissement
Souffle systolique des 1er et 2ème espaces gauches, irradiant à droite et vers le bas.
Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire.
- RADIOSCOPIE :
Coeur de volume normal.
Légère saillie des cavités droites en OAG.
- NUMERATION :
6.200.000 globules rouges.
- E.C.G. :
Surcharge ventriculaire droite, d'intensité moyenne.
- CATHETERISME :

<u>1.- Pressions en mm. de Hg</u>	<u>2.- Volumes d'oxygène</u>
OD 6/3 moy. 4	VCS 15,8
VD bas 88/4 et 8	OD 18,3
VD haut 36/4 et 8	VD 19,2
AP moy. 8	AP 18,3
Art.fémorale 88/60	Saturation périphérique : 85 %
- Large C.I.A.
- ANGIOCARDIOGRAPHIE :
Image de triade de FALLOT , sans sténose infundibulaire.
- INTERVENTION (novembre 1960).
C.E.C. Hypothermie 30°.
Sténose valvulaire en gicleur. Valvulotomie.
L'infundibulum n'est pas sténosé. Il admet facilement l'index.
Très grosse C.I.A .,saturée.

OBSERVATION 42

CON... Georges. Né en 1940.

- Cardiopathie découverte à 5 ans.

1.- VU EN 1959-1960 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Dyspnée d'effort modérée.

- EXAMEN :

Souffle systolique intense, frémissant, maximum aux 2ème et 3ème espaces gauches, irradiant dans le dos.

Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

- IMAGE RADIOSCOPIQUE normale.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 110°

Surcharge ventriculaire droite très modérée.

- CATHETERISME :

Pressions en mm. de Hg :

OD	14/4 moy. 10
VD bas	112/4 et 12
Infundibulum	70/2 et 6
AP	18/8

Dosages d'oxygène monotones.

Saturation périphérique : 100 % .

- CONCLUSION : Sténose pulmonaire à prédominance valvulaire, avec rétrécissement infundibulaire probablement musculaire

- INTERVENTION (janvier 1960).

C.E.C.

Valvulotomie par voie artérielle pulmonaire.

L'index passe largement dans l'anneau pulmonaire et l'infundibulum, légèrement hypertrophique, mais non sténosé.

- Pressions après valvulotomie :

MD 60/10 et 15

AP 30/18.

2.- REVU EN JANVIER 1961 :

- EXAMEN :

Souffle systolique peu intense. petit souffle protodiastolique.

Deuxième bruit normal.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 90°
Bloc incomplet droit.

- CATHETERISME :

OD	10/2 moy. 5
VD bas	50/2 et 8
VD haut	30/2 et 8
AP	23/9 moy. 15

- CONCLUSION : petit rétrécissement infundibulaire (probablement par hypertrophie ventriculaire droite), en voie de régression.

O B S E R V A T I O N 43

FLE... Michel. Né en 1940.

- Cardiopathie découverte à 6 ans.

1.- VU EN 1958 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Dyspnée d'effort modérée. Cyanose.

- EXAMEN :

Souffle systolique, non frémissant, du 2ème espace gauche, irradiant vers le bord gauche du sternum et le dos.
Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire.
Gros foie (débord de 2 travers de doigt).

- RADIOSCOPIE :

Coeur nettement augmenté de volume.
Saillie antérieure des cavités droites.
Arc moyen court, non expansif.

- NUMERATION :

5.740.000 globules rouges.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 110°
Hypertrophie auriculaire droite.
Bloc focal droit.
Surcharge ventriculaire droite importante.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD	22/5 moy. 10
VD	200/8 et 16
AP	non cathétérisé
Art.fémorale	120/60

2.- Volumes d'oxygène

VCS	17,8
OD	15,3
VD	15,1

Saturation périphérique : 96 %

- Courbe ventriculaire droite caractéristique de sténose pulmonaire avec septum ventriculaire intact.
Son : souffle systolique presque nul à la partie basse du ventricule droit, plus accentué dans sa partie haute.
- INTERVENTION (mars 1958).
Hypothermie 29°
Valvulotomie par voie artérielle pulmonaire.
L'exploration digitale montre l'absence de tout obstacle sous-valvulaire, et une capacité ventriculaire convenable.

2.- REVU EN 1959 :
=====

- Mêmes SIGNES FONCTIONNELS.
- EXAMEN identique (sauf souffle diastolique d'intensité modérée).
- RADIOSCOPIE :
Artères pulmonaires expansives.
- NUMERATION :
4.300.000 globules rouges.
- Même tracé E.C.G.
- CATHETERISME : (juin 1959).

1.- Pressions en mm. de Hg
OD 17/1
VD bas 57/4 et 12
VD haut 33/0 et 12
AP 33/6

2.- Volumes d'oxygène
VCS 16,4
OD 16,3
VD 16,3
AP 16

Souffle diastolique dans l'infundibulum

..... O B S E R V A T I O N 44

FIZ... Gilles. Né en 1938.

- Cardiopathie découverte à 4 mois.

1.- VU EN 1956 :
=====

- SIGNES FONCTIONNELS :
Dyspnée d'effort nette.
- EXAMEN :
Souffle systolique , frémissant, râpeux, entendu au 2ème espace gauche irradiant vers le bas et le dos.
Abolition du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :

Coeur à peine augmenté de volume.

Gros ventricule droit en OAG.

Arc moyen convexe, expansif à sa partie supérieure.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 130°

Surcharge ventriculaire droite moyenne.

- CATHETERISME :

1.- Pressions en mm. de Hg

OD 10/5 moy. 8

VD 140/0 et 10

AP 10/6 moy. 9

2.- Volumes d'oxygène

VCS 14,3

OD 15,1

VD 14,7

AP 14,9

Saturation périphérique : 94 %

- INTERVENTION (novembre 1956).

Hypothermie 31°.

Sténose orificielle typique. Valvulotomie.

L'index passe sans frotter et s'engage de 4 à 5 mm. dans le ventricule droit, sans rencontrer de sténose.

2.- REU EN 1957 - 1958.

- Diminution de la dyspnée d'effort.

- Souffle systolique doux, du 2ème espace gauche, irradiant peu.

Deuxième bruit dédoublé au foyer pulmonaire.

Petit souffle protodiastolique au 2ème espace gauche.

- Même IMAGE RADIOSCOPIQUE.

Axe de QRS à 90°.

- CATHETERISME : (janvier 1957).

OD 8/0

VD bas 62/0 et 10

VD haut 15/0 et 8

AP 15/6

STENOSES MUSCULAIRES DU VENTRICULE GAUCHE

OBSERVATION 45

KAD... Wladislas. Né en 1938.

- Souffle systolique découvert à 15 ans.

1.- VU EN 1955 :

- SIGNES FONCTIONNELS :

Dyspnée d'effort très modérée.

- EXAMEN :

Frémissement systolique apexien.

Souffle systolique d'intensité moyenne, maximum au 5ème espace intercostal gauche, irradiant vers la pointe et l'aisselle gauche. Deuxième bruit diminué en foyer pulmonaire.

- RADIOSCOPIE :

Coeur nettement augmenté de volume.

Ventricule droit normal.

Ventricule gauche un peu augmenté de volume.

Artères pulmonaires et poumons normaux.

- E.C.G. :

Axe de QRS gauche , sans surcharge ventriculaire.

- CATHETERISME DROIT :

Pressions en mm. de Hg

OD 9/4 moy. 6

VD bas 60/3 et 7

VD haut 30/4 et 9

AP 25/15 moy. 18

Capillaire 18/13 moy. 14

Dosages d'oxygène monotones.

Saturation périphérique : 95 %.

2.- REVU EN 1960 :

- Mêmes SIGNES FONCTIONNELS et PHYSIQUES.

- RADIOSCOPIE :

Coeur très augmenté de volume.

Cavités droites normales.

Ventricule gauche nettement saillant.

Oreillette gauche, artères pulmonaires et poumons normaux.

- E.C.G. :

Bloc de branche gauche.

Surcharge ventriculaire gauche.

- CATHETERISMES DROIT & GAUCHE :

Pressions en mm. de HG :

OD	9/4 moy. 5
VD bas	76/4 et 6
VD haut	30/4 et 6
AP	28/14 moy. 17
Capillaire	19/13 moy. 16
VG bas	170/4 et 10
VG haut	80/20
Aorte	80/60 moy. 70
Art. fémorale	90/58 moy. 68

Dosages d'oxygène monotones

Saturation périphérique : 95 %.

.. CONCLUSION :

Hypertrophie musculaire touchant surtout le septum, entraînant une différence de pression infundibulaire du côté gauche et du côté droit.

..... O B S E R V A T I O N 46
.....

BOU... Maurice. Né en 1932.

- Souffle systolique découvert à 21 ans.

- SIGNES FONCTIONNELS (1961).

Dyspnée d'effort modérée.

- EXAMEN :

Souffle méso- et télésystolique, d'intensité moyenne, maximum à la pointe, irradiant vers le bord gauche du sternum et l'aisselle gauche.
Bruit normaux.

- RADIOSCOPIE :

Gros cœur.
Arc inférieur gauche saillant.
Débord droit.
Arc moyen court, concave.

- E.C.G. :

Axe de QRS à -45°
Surcharge ventriculaire gauche (indice de SOKOLOV à 45 mm.)

- CATHETERISMES DROIT & GAUCHE :

<u>Pressions en mm. de Hg</u>	
OD	15/5 moy.10
VD bas	45/7 et 12
VD haut	35/7 et 12
AP	35/18 moy.25
Capillaire	30/15 moy.20
OB	33/12 moy.20
VG bas	165/12 et 30
VG haut	130/12 et 30
Sous-Clavière	130/76 moy.95

- Morphologie de la courbe dans la chambre de remplissage du VG : brusquement ralentie aux 2/3 de la montée de pression.

..... O B S E R V A T I O N 47

LEC... Michel. Né en 1945.

- Cardiopathie découverte à 14 ans.
- SIGNES FONCTIONNELS (1960).
Dyspnée d'effort (30 marches d'escalier).
- EXAMEN :
Frémissement systolique au 4ème espace gauche .
Souffle systolique de même siège, intense, irradiant vers la pointe, l'ais-
selle gauche et le dos.
Deuxième bruit un peu diminué au 2ème espace droit.
- RADIOSCOPIE :
Coeur nettement augmenté de volume.
Arc inférieur gauche allongé.
Cavités gauches un peu saillantes en OAC.
Artères pulmonaires et poumons normaux.
- E.C.G. :
Axe de QRS à -30°
Surcharge ventriculaire gauche modérée.
- CATHETERISMES DROIT & GAUCHE :

<u>Pressions en mm. de Hg :</u>	
OD	4/1
VD bas	35/3 et 7
VD haut	20/2 et 7
AP	21/13 moy.17
Capillaire	12/9 moy.10
VG bas	140/4 et 12
VG haut	100/10

Aorte 90/15
Carotide 105/75

- Dosages d'oxygène :

VCS 16,6
OD 15,3
VD 14,7
AP 15,7

Saturation périphérique : 97 %

O B S E R V A T I O N 48

COL.... Eliane. Née en 1945.

- Souffle systolique découvert à 10 ans.

- SIGNES FONCTIONNELS (1962).

Dyspnée d'effort d'intensité croissante depuis 1952.

- EXAMEN :

Thrill systolique au 4ème espace gauche.

Souffle méso- et télésystolique, intense, râpeux, de même siège, irradiant vers les 2 aisselles et le dos.

- RADIOSCOPIE :

Coeur nettement augmenté de volume.

Arc inférieur gauche allongé, convexe.

Oreillette gauche expansive.

Saillie des cavités droites et gauches en OAG.

Artères pulmonaires et poudons normaux.

- E.C.G. :

Axe de QRS à 0°.

Surcharge ventriculaire gauche systolique.

- CATHETERISMES DROIT & GAUCHE (1962).

Pressions en mm. de Hg

OD	5/1 moy. 3
VD bas	35/0 et 4
VD haut	25/0 et 4
AP	28/10
OG	15/6 moy. 10
VG bas	250/4 et 16
VG haut	95/4 et 16
Aorte	95/58 moy. 73

- La morphologie des courbes ventriculaire gauche et aortique est caractéristique du type musculaire de l'obstacle à l'éjection du ventricule gauche.

Il existe un souffle systolique dans la chambre de chasse du ventricule gauche.

- Enfin, présence d'une insuffisance mitrale (souffle systolique par le manomètre extérieur et rejet systolique de la sonde sur l'orifice mitral).

OBSERVATION 49

BER... Georges. Né en 1946.

- Souffle systolique découvert à 10 ans.
- Aucun SIGNE FONCTIONNEL (1962).
- EXAMEN :
Souffle mésosystolique , peu intense, endapexien, irradiant vers la pointe.
Bruits normaux.
- RADIOSCOPIE :
Coeur à peine augmenté de volume.
Arc inférieur gauche saillant à sa partie supérieure.
Artères pulmonaires et poumons normaux.
- E.C.G. :
Axe de QRS à -30°
Surcharge ventriculaire gauche (très accentuée depuis 1956).
- CATHETERISMES DROIT & GAUCHE (1962).

Pressions en mm. de Hg

OD	10/3 moy. 7
VD bas	42/2 et 8
VD haut	32/2 et 8
AP	32/13
Capillaire	16/8 moy.12
OG	18/8 moy.13
VG bas	130/6 et 18
VG haut	120/6 et 18
Aorte	120/80

Dosages d'oxygène monotones.

Saturation périphérique : 95 %

- Souffle systolique dans le VD haut (1 mm.) et dans la chambre de chasse du VG (2 à 3 mm.)
- Pas d'argument pour une insuffisance mitrale.

OBSERVATION 50

DUP... Danielle. Née en 1951.

- Découverte du souffle systolique à 10 ans.

- SIGNES FONCTIONNELS (1963) .

Dyspnée modérée et "voile noir" devant les yeux, à l'effort.

- EXAMEN :

Souffle méso- et télésystolique , d'intensité moyenne, perçu aux 3ème et 4ème espaces gauches.

Dédoublement serré du 2ème bruit.

- RADIOSCOPIE :

Coeur à peine augmenté de volume.

Arc moyen convexe.

Cavités droites normales, gauches un peu saillantes.

- E.C.G. :

Axe de QRS à + 10°

Surcharge biventriculaire , à dominance gauche.

Hypertrophie auriculaire droite.

- CATHETERISMES DROIT & GAUCHE :(1963).

Pressions en mm. de Hg

OD 9/4 moy.7

VD bas 43/5 et 10

VD haut 25

AP 26/13 moy.19

Capillaire 16/13

OG 25/10 moy.17

VG 95/8 et 14

Aorte 100/65 moy.80.

- Sous ISUPREL, la différence de pression systolique entre la VD bas et le VD haut monte de 18 à 30 ; il apparaît d'autre part, une différence de pression entre les deux chambres du VG

. chambre de remplissage 116/14 et 20

. chambre de chasse 105/10 et 18

- Saturation périphérique : 93 %.

O B S E R V A T I O N 51

Madame DID... Née en 1931.

- Souffle systolique découvert à 19 ans.
- SIGNES FONCTIONNELS (1958).
Dyspnée d'effort nette.
- EXAMEN :
Souffle holosystolique intense, à la partie interne des 3ème et 4ème espaces gauches, irradiant vers l'aisselle et le dos.
Bruits normaux.
- RADIOSCOPIE :
Coeur très augmenté de volume.
Gros ventricule gauche.
- E.C.G. :
Axe de QRS à + 60°.
Surcharges ventriculaire gauche (indice de SOKOLOW à 48 mm.).
- CATHETERISMES DROIT & GAUCHE :

<u>Pressions en mm. de Hg</u>	
OD	10/3 moy.4
VD bas	45/3 et 8
VD haut	30/3 et 8
AP	27/13 moy.18
Capillaire	13/10 moy.11
OG	13/8
VG	200/10
Aorte	110/75

- Saturation périphérique : 92 %.

Sur ces données hémodynamiques, on porte le diagnostic de rétrécissement aortique.

- INTERVENTION (1958).
Hypothermie.
Pas de dilatation de l'aorte initiale, ni de frémissement?
Pas de sténose valvulaire ou sous-valvulaire.
Troubles du rythme per-opératoire .
- DECES.
- EXAMEN ANATOMIQUE.
Gros coeur (750 g.)
Ventricule droit : paroi épaisse, septum hypertrophié bombant dans la cavité ventriculaire ; sténose musculaire de l'infundibulum. Orifice pulmonaire normal.
Ventricule gauche : paroi très épaisse (20 à 25 mm.) le septum hypertrophié bombe dans la cavité ventriculaire, qui n'admet que 2 doigts ; la chambre de chasse a l'aspect d'un défilé admettant à peine un crayon et recouvert d'un endocarde nacré. Orifice aortique normal.

- CONCLUSION :

Sténose musculaire de la chambre de chasse du ventricule gauche.

..... O B S E R V A T I O N 52

QUA... Danièle. Née en 1947.

- Découverte du souffle systolique à 6 mois.

- SIGNES FONCTIONNELS (1958).

Dyspnée d'effort importante.

- EXAMEN :

Frémissement systolique du 4ème espace gauche.

Souffle holosystolique de même siège, intense, irradiant vers la pointe et l'aisselle.

Diminution du 2ème bruit aux foyers pulmonaire et aortique.

- RADIOSCOPIE :

Coeur nettement augmenté de volume.

Saillie des cavités gauches.

- E.C.G. :

Axe de QRS à -30°.

Surcharge ventriculaire gauche.

- CATHETERISMES DROIT & GAUCHE :

Pressions en mm. de Hg

OD	12/0 moy.4
VD bas	60/3 et 5
VD haut	38/2 et 5
AP	38/15 moy.25
Capillaire	18/10 moy.12
OG	18/8
VG	280/5 et 10
Art.fémorale	115/5

Saturation périphérique : 96 %.

- CONCLUSION : diagnostic de sténose aortique.

- INTERVENTION (1958).

Hypothermie 28°.

Pas de rétrécissement valvulaire aortique. Sténose sous-orificielle musculaire, Peu serrée.

Vérification de la voie pulmonaire : pas de sténose.

CONCLUSIONS

1.- L'infundibulum pulmonaire constitue une zone de transition entre la chambre de remplissage du ventricule droit et le tronc artériel pulmonaire. Sa paroi postérieure est marquée par une saillie en fer à cheval, l'éperon de WOLFF, point de repère séparant en arrière les deux chambres du ventricule droit. Des études récentes (GRANT) ont permis d'analyser l'architecture de ses parois, dans lesquelles il est possible d'isoler plusieurs "composantes directionnelles".

Il dérive de la partie supérieure du bulbus cordis. Le septum bulbaire d'origine discutée, le sépare de la chambre de chasse aortique.

Le faisceau de HIS et la partie proximale de sa branche droite longent la limite inférieure de sa face septale.

2.- Les rétrécissements de l'infundibulum pulmonaire, contrairement aux sténoses valvulaires, sont, le plus souvent, associées à une communication inter-ventriculaire.

La sténose infundibulaire avec septum ventriculaire intact est une malformation rare: sa fréquence varie, selon les auteurs, de 0,5 à 3 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

3.- Il importe de distinguer parmi les rétrécissements infundibulaires avec septum ventriculaire intact, ceux qui sont isolés de ceux qui sont associés à une sténose valvulaire.

Dans ce dernier cas, en effet, se pose le problème de l'origine congénitale ou réactionnelle de l'obstacle infundibulaire.

4.- Les caractères de ces sténoses infundibulaires sont étudiés d'après les données de la littérature et les renseignements fournis par les observations recueillies dans le Service du Professeur SOULIE.

Nous avons retenu 33 observations avec contrôle anatomique ou chirurgical, soit :

- 4 sténoses infundibulaires isolées et
- 29 rétrécissements valvulaires avec obstacle infundibulaire sur la nature duquel nous discutons.

Nous avons également retenu pour les discuter :

- 11 observations de sténoses infundibulaires isolées, de diagnostic purement hémodynamique et
- 8 cas de sténoses musculaires du ventricule gauche avec chute de pression infundibulaire pulmonaire.

5.- Pour la plupart des auteurs, il existe deux variétés anatomiques, de rétrécissements infundibulaires purs :

- localisé, en diaphragme plus ou moins proche de l'orifice pulmonaire ou
- étendu, en chenal.

Pour KJELLBERG, seule existe la variété localisée, de morphologie différente selon l'aspect de l'éperon de WOLFF et de ses prolongements pariétal et septal.

Nous apportons 3 cas de sténoses localisées et 1 cas de rétrécissement étendu.

6.- Lorsqu'il existe une sténose valvulaire , l'obstacle infundibulaire associé peut être :

- soit manifestement congénital (lorsqu'il est localisé, en diaphragme) ;
- soit manifestement réactionnel, l'hypertrophie infundibulaire sténosante faisant partie de l'hypertrophie concentrique du ventricule droit luttant contre le barrage valvulaire.
- assez souvent, il est impossible de trancher entre l'origine congénitale ou acquise.

Nous apportons des exemples de ces trois types d'obstacles infundibulaires.

7.- Les signes fonctionnels sont identiques dans les sténoses infundibulaires et valvulaires. Ils ne sont pas toujours proportionnels à la sévérité du rétrécissement.

- parmi les signes physiques, le meilleur élément de diagnostic est le siège bas du souffle systolique. Le phonocardiogramme précise la prépondérance proto et mésosystolique de celui-ci. On note parfois un souffle protodiastolique (en cas de rétrécissement très localisé et serré).
- le meilleur signe radiologique en faveur du siège infundibulaire de la sténose est l'absence de dilatation de l'artère pulmonaire : l'aspect plat ou même concave de l'arc moyen.

- L'électrocardiogramme n'apporte pas d'élément au diagnostic de siège du rétrécissement.
- Le cathétérisme des cavités droites est, par contre, d'un grand intérêt : au retrait de la sonde, il met en évidence une différence de pression entre les deux chambres, de chasse et de remplissage, du ventricule droit. En cas de double sténose, il montre, en outre, une chute de pression entre l'infundibulum et l'artère pulmonaire. La courbe ventriculaire droite a l'aspect des sténoses pulmonaires à septum ventriculaire intact (montée lente, aspect pointu et symétrique).

Certains détails hémodynamiques permettraient, pour certains, de prévoir l'aspect anatomique du rétrécissement infundibulaire.

- L'angiocardigraphie doit être utilisée chaque fois que persiste un doute sur le siège de la sténose pulmonaire ; faite dans de bonnes conditions techniques, elle précise souvent la morphologie du rétrécissement. En cas de barrage valvulaire associé, le défaut d'ouverture de l'infundibulum à la diastole est le meilleur élément diagnostique d'hypertrophie infundibulaire sténosante.

8.- La confrontation entre les données hémodynamiques, angiocardigraphiques et anatomiques montre certaines discordances, liées aux causes d'erreur dans l'interprétation des résultats de ces investigations. On peut croire à tort à une sténose infundibulaire ; plus souvent, elle risque d'être méconnue.

9.- Le diagnostic pré-opératoire du siège du rétrécissement est cependant essentiel, la notion d'obstacle infundibulaire commandant la circulation extra-corporelle. L'électrocardiogramme, le cathétérisme et l'angiocardigraphie aideront à poser les indications opératoires.

Dans les rétrécissements valvulaires avec hypertrophie infundibulaire sténosante se discute l'opportunité de la résection musculaire : certains l'associent à la valvulotomie ; la plupart escomptent sa régression spontanée. Les cathétérismes itératifs, après valvulotomie, montrent que cette régression est constante, mais de rapidité variable. L'aspect angiocardigraphique et la prise de pressions per-opératoires doivent entrer dans cette discussion.

10.- Il faut signaler enfin la fréquence d'une chute de pression infundibulaire pulmonaire dans les sténoses musculaires du ventricule gauche. La différence de pressions entre les deux chambres du ventricule droit est habituellement modeste (20 mm.de Hg). Elle traduit l'hypertrophie septale, constante dans cette maladie.

VU, le Président de Thèse :

VU, le Doyen de la Faculté
de Médecine de PARIS :

Pr. P. S O U L I E

Pr. L. B I N E T

VU et PERMIS d'IMPRIMER,

Le Recteur de l'Académie de PARIS :

J. R O C H E

BIBLIOGRAPHIE.

- 1.- ABBOTT M.E.
Atlas of congenital cardiac Disease
New-York 1936.
- 2.- ABRAHAM D.G. & WOOD P.
Pulmonary stenosis with Normal aortic Root
Brit. Heart J. 13, 519 - 1951.
- 3.- ACTIS DATO A & GUGLIELMI G.
Critères d'évaluation du type de rétrécissement pulmonaire avant son traitement chirurgical.
Minerva Chir. 11, 235 - 1956.
- 4.- ANTONIUS N.A., CRECIA A.D., MURRAY H.A., RICHLAN A.R. & IZZO P.A.
The BROCK operation for Pulmonary stenosis (Review of 39 cases)
J. Pediatr. 46, 54 - 1955.
- 5.- BACULARD P.
Etude phonocardiographique extra-et intracardiaque des sténoses de l'artère pulmonaire.
Thèse Paris 1958.
- 6.- BARIE E.
Le rétrécissement préartériel de l'artère pulmonaire.
Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hop. de Paris - 12, 579 - 1895.
- 7.- BASSETT H.F.M.
Pulmonary valvular stenosis - The Infundibulum factor in relation to valvotomy
Thorax , 13, 204 - 1958.
- 8.- BEARD E.F., COOLEY D.A. & LATSON J.R.
Combined congenital subaortic stenosis and infundibular subpulmonic stenosis
A.M.A. Arch. of Int. Med. 100, 647 - 1957.
- 9.- BERCU B.A., DIETTRE G.A., DANFORTH W.H., PUND E.E., AHLVIN R.C. & BELLIVEAU R.R.
Pseudo-aortic stenosis produced by ventricular hypertrophy
Am. J. Med. 25, 814 - 1958.
- 10.- BEVEGARD S., JONSSON B. & RUDHE V.
Early diastolic murmur in a case of infundibular stenosis of the right Ventricle.
Acta chir. Scand. Suppl. 245 - 197 - 1959.
- 11.- BLOUNT S.G., VIGODA P.S. & SWAN H.
Isolated infundibular stenosis
Am. Heart J. 57, 684, 1959.

- 12.- BOUCHARD F. & CORNU C.
Etude des pressions ventriculaires droite et artérielle pulmonaire dans les rétrécissements pulmonaires.
Arch. Mal. Coeur - 47, 418 - 1954.
- 13.- BRAUNWALD E., MORROW A.G. , CORNELL W.P., AYGEN H.M. & HILBISCH T.F.
Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis
Am. J. of Med. 29, 924 - 1960.
- 14.- BRENT L.B. & Coll.
Familial muscular subaortic stenosis, an unrecognized form of "Idiopathic Heart Disease" with clinical and autopsy observation.
Circulation 21, 167 - 1960.
- 15.- BRET J.
Indications et contre-indications chirurgicales dans les sténoses pulmonaires
Lyon Chirurgical 54, 229 - 1958.
- 16.- BROCK R.C. & CAMPBELL M.
. Infundibular resection or dilatation for infundibular stenosis.
Brit. Heart J. - 12, 403 - 1950,
- 17.- BROCK R.C.
Control mechanism in the Outflow tract of the right ventricle in health and disease.
Guy's Hosp. Rep. 104 , 356 - 1955.
- 18.- BROCK R.C.
Acquired aortic subvalvular stenosis. Functional Obstruction of the left Ventricle.
Guy's Hosp. Rep. 106, 221 - 1957.
- 19.- BROCK R.C.
The anatomy of congenital pulmonary stenosis
New-York - 1957 - P.B. Hoeber - Inc.
- 20.- BROCK R.C.
Pure infundibular stenosis
Adv. Cardiol. 2, 44, Karger - Basel/New-York 1959.
- 21.- CALVIN J.L. , PERLOFF J.K., CONRAD P.W. & HUFNAGEL G.A.
Idiopathic Hypertrophic subaortic stenosis
Am. Heart J. 63, 477 - 1962.
- 22.- CAMPBELL M.
Simple pulmonary stenosis
Brit. Heart J. 16, 273 - 1954.
- 23.- CAMPBELL M. & BROCK R.C.
The results of valvotomy for simple pulmonary stenosis
Brit. Heart J. - 17, 229 - 1955.

- 24.- CAMPBELL M.
Factors in the Aetiology of pulmonary stenosis
Brit. Heart J. 24, 625 - 1962.
- 25.- CAMPETI F.L.
Infundibular Dynamics Studied by cineangiocardiology in pure valvular pulmonary stenosis
Circulation , 14, 918 - 1956.
- 26.- CASTELLANOS A. & GARCIA O?
Classification des anomalies de l'artère pulmonaire et de ses branches
Arch. Mal. Coeur - 44, 193 - 1951.
- 27.- CORNU C.
Formes cliniques des rétrécissements pulmonaires avec ou sans communication interauriculaire.
Thèse Paris - 1955.
- 28.- DAOUD G., GALLAHER H.E. & KAPLAN S.
Muscular subaortic stenosis
Am. J. of cardiol. 7 - 860 - 1961 -
- 29.- DI'OND E.G. & LIN T.K.
The clinical picture of pulmonary stenosis (without ventricular septal defect).
Ann. Int. Med. - 40 - 1108 - 1954.
- 30.- DONALD D.E. & KIRKLIN J.W.
Experimental production of pregressive pulmonic stenosis
J. of Thor. Surg. 27, 149 - 1954.
- 31.- DOW J.W., LEVINE H.D., ELKIN M., HAYNES F.W., HELLEMS H.K. & WHITTEN BERGER J.
Studies of congenital heart Disease - IV - Uncomplicated pulmonic stenosis
Circulation - 1 - 267 - 1950.
- 32.- DOYEN E.
Chirurgie des malformations congénitales ou acquises du coeur.
Presse Méd. 21 - 860 - 1913 -
- 33.- DUBOST C. & BLONDEAU P.
167 interventions à coeur ouvert sous circulation extra-corporelle pour cardiopathies congénitales.
Pressé Méd. - 67 - 1965 - 1959.
- 34.- EAKIN W.W. & ABBOTT M.E.
Stenosis of the Pulmonary conus at the lower bulbar orifice and closed Interventricular septum
Am. J. Med. Sc. 186 - 860 - 1933.

- 35.- EDWARDS F.R.
Pulmonary valvotomy and infundibulectomy
Brit. Heart J. - 22 - 472 - 1960.
- 36.- ENGLE M.A., HOLSWADE G.R., GOLDBERG H.P., LUKAS D.S. & GLENN G.
Regression after open valvotomy of infundibular stenosis accompanying
severe valvular pulmonic stenosis
Circulation - 17 - 862 - 1958.
- 37.- ESCALLE J.E.
Etude critique du diagnostic clinique du rétrécissement congénital
isolé de l'artère pulmonaire.
Thèse Paris - 1942.
- 38.- FABRICIUS J., THERKELSEN F., DAVIDSEN G. & VESTERDAL.
Follow-up of 50 patients submitted to pulmonary valvulotomy
Minerva Cardioangiol. Europ.- 2 - 536 - 1956 -
- 39.- FROMENT R. & MICHAUD P.
Faits médico-chirurgicaux concernant la chirurgie des sténoses pulmonaires
avec septum ventriculaire intact.
Algérie Méd. - 63 - 1083 - 1959 -
- 40.- GERARD R. - GRAS A., SERRADIMIGNI A & BENYAMINE R.
Les sténoses pulmonaires et les malformations associées. Problèmes diagnos-
tiques et thérapeutiques.
Marseille Méd. - 97 - 649 - 1960.
- 41.- GLOVER R.P. - O' NEILL T.J.E. , GONTIGO H., MAC AULIFFE T.C. et WELLS C.R.
The Surgery of infundibular pulmonic stenosis with intact ventricular
septum (a type of "Pure" Pulmonic stenosis)
J. of thor. Surg. 28 - 481 - 1954.
- 42.- GOUX S.
Etude de 37 cas de sténose pulmonaire avec septum interventriculaire intact,
opérés à coeur ouvert.
Thèse Paris, 1962.
- 43.- GRANT R.P., DOWNEY F.M. & MAC MAHON H.
The architecture of the Right Ventricular outflow tract in the normal
Human Heart and in the presence of ventricular septal Defects.
Circulation - 24 - 223 - 1961 -
- 44.- GRANT R.P.
The Embryology of ventricular Flow Pathways in man
Circulation - 25 - 756 - 1962.

- 45.- GREENE D.G. , BALDWIN E & J.S., HIMMELSTEIN A., ROH C.E. & CURNAND A.
Pure congenital pulmonary stenosis and Idiopathic congenital dilatation
of the pulmonary artery.
Am. J. Med. 6 - 24 - 1949.
- 46.- GREGOIRE R. & OBERLIN
Précis d'anatomie.
J.B. BAILLIERE Edit. Paris, 1⁹49.
- 47.- HARTMANN A.F., TSIFUTIS A.A., ARVIDSSON H. & GOLDAING D.
The two-chambered Right ventricle - Report of nine cases .
Circulation - 26 - 279 - 1962.
- 48.- HEIM DE BALSAC R., LENFANT C., PASSELECQ J., GUERY J., WEISS M. & J., BLONDEAU P.
& DUBOST C.
Place du coeur-poumon artificiel dans le traitement chirurgical des sténoses
pulmonaires.
Lyon chir. - 54 - 268 - 1958.
- 49.- HENRY E., COURBIER R. & ROCHU P.
Les cavités cardiaques - Introduction anatomique à la chirurgie intra-
cardiaque.
MASSON Edit. - Paris - 1959.
- 50.- HOUEL J., MORAND P., BROCHIER M. & DEMAILLE M.
Régression des hypertrophies infundibulaires sténosantes associées aux
sténoses pulmonaires valvulaires.
Arc. Mal. Coeur - 54 - 1326 - 1961 -
- 51.- JOHNSON A.M.
Functional Infundibular stenosis ; its differentiation from structural
stenosis and its importance in atrial septal defect .
Guy's Hosp. Rep. 108 - 373 - 1959.
- 52.- JOHNSON A.M.
Impaired Exercise response and other residua of pulmonary stenosis after
valvotomy
Brit. Heart J. - 24 - 375 - 1962.
- 53.- JOHNSON A.M.
Hypertrophic infundibular stenosis complicating simple pulmonary valvular
stenosis.
Brit. Heart J. - 21 - 429 - 1959.
- 54.- JOLY F., CARLOTTI J., ACAR J., DEGEORGES M. & SOULIE P.
Les sténoses infundibulaires du ventricule gauche.
IIIème Congrès européen de cardiologie - Rome - Sept. 1960 -
- 55.- JOOS H.A., YU P.N., LOVEJOY F.W., NIE R.E. & SIMPSON J.H.
Clinical and Hemodynamic studies of congenital pulmonary stenosis with
intact ventricular septum
Am. J. Med. 17 - 6 - 1954.

- 56.- KEITH A.
The Hunterian Lectures on malformations of the heart.
Lancet - 2 - 359 - 1909.
- 57.- KIRKLIN J.W., CONNOLLY D.C., ELLIS F.H., BURCHELL H.B., EDWARDS J.E. & WOOD E.H.
Problems in diagnosis and surgical treatment of pulmonic stenosis with
Intact ventricular septum.
Circulation - 8 - 849 - 1953.
- 58.- KIRKLIN J.W., OPENSHAW C.R. & TOMPKINS R.G.
Surgical treatment of infundibular stenosis with intact ventricular
septum - Report of a case.
Ann. of surg. 137 - 228 - 1953.
- 59.- KJELLBERG S.R., MANNHEIMER E., RUDHE U. & JOHNSON B.
Diagnosis of congenital Heart Disease.
The Year Book Publishers - Chicago - 1959.
- 60.- KUNZLER R. & SCHAD N.
Atlas der Angiokardiographie Angeborener Herzfehler
Georg Thieme Verlag - Stuttgart - 1960.
- 61.- LAFFITTE A.A.
Rétrécissement infundibulaire de l'artère pulmonaire d'origine congénitale.
Oblitération incomplète du trou de Botal. Absence de cyanose - Endocardite
végétante au niveau du rétrécissement.
Bull. de la Soc. Anat. de Paris - 6 - 13 - 1892.
- 62.- LEATHAM A. & WEITZMAN D.
Auscultatory and Phonocardiographic Signs of Pulmonary stenosis
Brit. Heart J. 7 - 303 - 1957.
- 63.- LEQUIME J.
Physiopathologie de la sténose pulmonaire isolée.
Acta cardiologica - 9 - 298 - 1954.
- 64.- LEV M.
Autopsy diagnosis of congenitally malformed hearts
Charles C. THOMAS - Springfield - 1953.
- 65.- LUCAS R.V., VARCO R.L., LILLEHEI C.W., ADAMS P., ANDERSON R.C. & EDWARDS J.E.
Anomalous muscle bundle of the right ventricle
Circulation - 25 - 443 - 1962 -
- 66.- LUMBROSO V.
La sténose infundibulaire du ventricule gauche.
Thèse Paris - 1961 -
- 67.- LURIE P.R. & SHUMAKER H.B.
Hemodynamic effects of Valvulotomy in pulmonic stenosis
Circulation - 8 - - 345 - 1953.

- 68.- MAC GOON D.C. & KIRKLIN J.W.
Pulmonic stenosis with intact ventricular septum - Treatment Utilizing
Extra-corporeal circulation.
Circulation - 17 - 180 - 1958.
- 69.- NADAS A.S.
Pediatric Cardiology
W.B. SAUNDERS Co - Philadelphia and London - 1958.
- 70.- NEUFELD H.N., ONGLEY P.A., & EDWARDS J.E.
Combined congenital subaortic stenosis and infundibular pulmonary stenosis
Brit. Heart J. - 22 - 686 - 1960.
- 71.- PIOT C.
Possibilité de corrélation entre l'électrocardiogramme et l'hémodynamique
dans la sténose pulmonaire isolée.
Sem. Hop. Ann. de chir. 32 - 1255 - 1956.
- 72.- QUERD MORENTE M. & SEGURA CASTRO M.
Estenosis pulmonar Pura de variedad infundibular.
Rev. Esp. de Cardiol. - 10 - 165 - 1956.
- 73.- REEMTSMA K., COPENHAVER W.M. & CREECH O.
The cardiac conduction system in congenital anomalies of the heart.
Surgery - 44 - 99 - 1958.
- 74.- ROBBARD S. & SHAFFER A.B.
Muscular contraction in the infundibular region as a mechanism of pulmonic
stenosis in Man.
Am. Heart J. - 51 - 885 - 1956.
- 75.- ROUVIERE H.
Anatomie humaine.
MASSON Edit. Paris.
- 76.- SABISTON D.C. & WILLIAMS G.R.
The experimental production of infundibular pulmonic stenosis
Ann. of surg. 139 - 325 - 1954.
- 77.- SOULIE P., CHICHE P. & VOCI G.
Etude anatonique de l'infundibulum, de l'orifice pulmonaire et de l'artère
pulmonaire dans la tétrade de FALLOT.
Sem. Hop. 27 - 699 - 1951.
- 78.- SOULIE P., JOLY F., CARLOTTI J., SICOT J.R. & VOCI G.
Etude physiopathologique post-opératoire de la tétralogie de FALLOT
Arch. Mal. Coeur - 45 - 385 - 1952.
- 79.- SOULIE P., CHICHE P., VOCI G., NOUAILLE J. & PITON A.
Voie infundibulaire et tétrade de FALLOT.
Sem. Hop. 28 - 2119 - 1952.

- 80.- SOULIE P.
Cardiopathies congénitales
Exp. Sc. Franç. Paris - 1956.
- 81.- SWAN H., HEDERMAN W.P., VIGODA P.S. & BLOUNT S.C.
The surgical treatment of pure infundibular stenosis
J. Thor. Surg. - 38 - 319 - 1959.
- 82.- TAUSSIG H.B.
Congenital malformations of the heart.
HARVARD University Press - Cambridge - 1960.
- 83.- TORNER SOLER M., & CORRONS ESPINAL J.
Estenosis pulmonar pura di tipo infundibular
Rev. Esp. di Cardiol. 15 - 402 - 1962.
- 84.- VAN LEO A., PANNIER R., VUYLSTEEK K., D'HEER H., VAN BEYLEN C. & BLANCQ UAERT A.
Etude hémodynamique de 6 cas de sténose pulmonaire infundibulaire.
Acta Cardiol. - 8 - 252 - 1952.
- 85.- VERNANT P.
Embryologie, étiologie et pathogénie des malformations cardio-vasculaires.
C. Coll. Med. Hop. Paris - 3 - 315 - 1962.
- 86.- DE VRIES P.A. & SAUNDERS J.B.
Development of the ventricles and spinal outflow tract in the human heart.
Contrib. to Embr. Carnegie Inst. of Washington - 37 - 87 - 1962.
- 87.- WATSON H., PICKARD C., LOWE K.G. & HILL I.G.W.
Cine-angiocardigraphic studies of the outflow tract in isolated pulmonary valvular stenosis.
Brit. Heart J. - 22 - 706 - 1960.
- 88.- WHALEN R.E., COHEN A.I., SUMNER R.G. & MAC INTOSH H.D.
Demonstration of the Dynamic Nature of Idiopathic Hypertrophic subaortic stenosis.
Am. J. of cardiol. - 11 - 8 - 1963.
- 89.- WOOD P.
Diseases of the Heart and Circulation
J.B. LIPPINCOTT - Philadelphia - 1956.
-

T A B L E D E S M A T I E R E S

	Pages
I.- <u>INTRODUCTION</u>	1
II.- <u>L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE NORMAL</u>	3
A.- Description anatomique	4
B.- Situation du tissu nodal par rapport à l'infundibulum pulmonaire	9
C.- Embryologie de l'infundibulum pulmonaire	10
III.- <u>HISTORIQUE ET FREQUENCE DES RETRECISSEMENTS INFUNDIBULAIRES</u> avec septum ventriculaire intact	13
IV.- <u>ANATOMIE PATHOLOGIQUE</u>	16
A.- Moyens d'étude	16
B.- Les sténoses infundibulaires isolées	17
C.- Les obstacles infundibulaires associés à une sténose valvulaire	20
D.- Le diagnostic différentiel anatomique.....	21
V.- <u>LES MOYENS DE DIAGNOSTIC</u>	26
A.- Les signes fonctionnels	27
B.- Les signes physiques	28
C.- Les signes radiologiques	32
D.- L'électrocardiogramme	35
E.- Etude hémodynamique	37
F.- Angiocardiographie	45
VI.- <u>CONFRONTATION ENTRE LES DONNEES HEMODYNAMIQUES, ANGIOCAR-</u> <u>DIORAPHIQUES ET ANATOMIQUES</u>	48
A.- Sténoses infundibulaires isolées	49
B.- Sténoses valvulaires avec obstacle infundibulaire .	52
C.- Observations comportant un cathétérisme post- opératoire	55
D.- L'hypertrophie infundibulaire sténosante (ses critères diagnostiques. Sa régression après valvulotomie)	56

	Pages
VII.- <u>L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE DANS LES STENOSES</u> <u>MUSCULAIRES DU VENTRICULE GAUCHE</u>	58
VIII.- <u>DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL</u>	61
IX.- <u>INDICATIONS OPERATOIRES</u>	63
X.- <u>OBSERVATIONS PERSONNELLES</u>	67
XI.- <u>RESUME ET CONCLUSIONS</u>	124
XII.- <u>BIBLIOGRAPHIE</u>	127
